

UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE BROUSSAIS - HÔTEL-DIEU

ANNÉE 1971-1972

N°

64

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

BENETON Henri

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 22 Novembre 1939, à Montluçon (Allier)

Présentée et soutenue publiquement le

LE FIBROME CARDIAQUE INTRAMURAL
(A propos de 2 observations)

Président : Mr. Pierre MAURICE, Professeur.

UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

ANNÉE 1971-1972

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

BENETON Henri

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 22 Novembre 1939, à Montluçon (Allier)

Présentée et soutenue publiquement le

LE FIBROME CARDIAQUE INTRAMURAL
(A propos de 2 observations)

Président : Mr. Pierre MAURICE, Professeur.

UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE BROUSSAIS - HÔTEL DIEU

PARIS 1914

THÈSE

PAR

DOCTEUR EN MÉDECINE

(Diplôme 414)

par

BENETON Henri

Docteur en Médecine, ancien élève de l'École
de Médecine de Paris, ancien interne des
Hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique.



Spécialité de Médecine Pathologique

LE FIBROME CARDIAQUE INTRAMURAL

(A propos de 8 observations)

Thèse présentée à la Faculté de Médecine de Paris

A la mémoire de mon père

Exemple et guide inoubliables

A ma mère

A ma femme

Dont l'aide patiente et compréhensive a grandement contribué
à la réalisation de ce travail

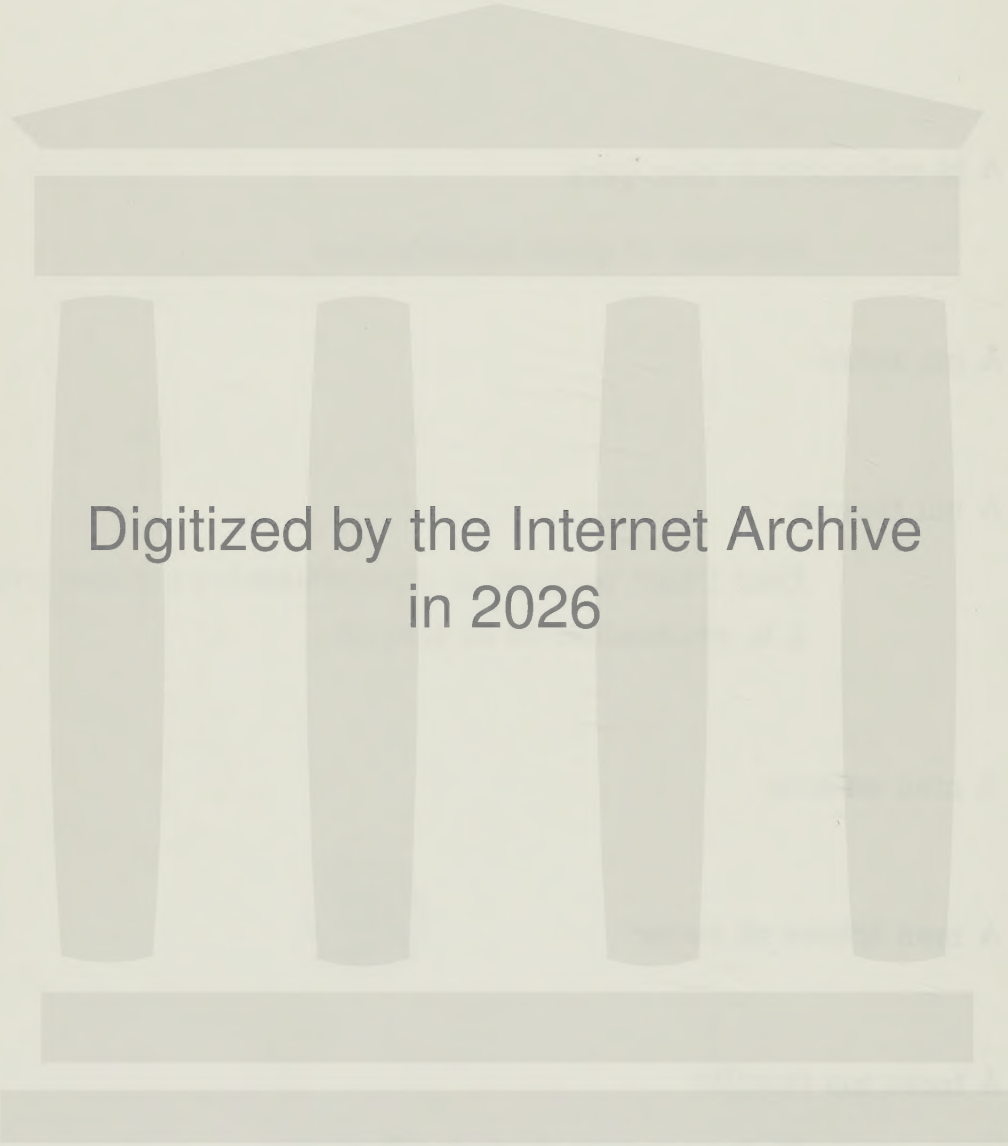
A mes enfants

A mes frères et soeur

A toute ma famille

En témoignage de mon affection

A mes amis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547102_0034

A mon Maître le Professeur Pierre MAURICE

Professeur de Clinique Cardiologique

Médecin de l'hôpital Broussais

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de ma
profonde gratitude.

A mon Maître le Professeur Jean FACQUET

Professeur de Clinique Cardiologique
Médecin des Hôpitaux

Qui au cours de mes semestres d'externe et
d'interne dans son service m'a donné le goût
de la cardiologie.

Qu'il veuille bien recevoir cet hommage respec-
tueux de mon très fidèle dévouement.

A mon Maître le Professeur André MATHIVAT

Médecin des Hôpitaux

En témoignage de profonde reconnaissance et
de sincère fidélité.

Au Docteur Michel DEGEORGES

Médecin des Hôpitaux

En témoignage de gratitude pour l'enseignement
reçu.

Au Professeur Agrégé Yves GROSGOGEAT

Médecin des Hôpitaux

En témoignage de mon respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur Jean FOUCHARD

Qui m'a conseillé dans la rédaction de
cette thèse.

Qu'il en soit très vivement remercié.

A monsieur le Professeur Jean-Pierre BOURDARIAS

En témoignage de ma très vive et très fidèle
reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat

- Monsieur le Docteur R. SAUVAGE
- Monsieur le Docteur S. LEWI
- Monsieur le Professeur S. de SEZE
- Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE
- Monsieur le Professeur M. ROBEY
- Monsieur le Professeur J. BERNARD
- Monsieur le Professeur J. FACQUET

A mes Maîtres dans les Hôpitaux Privés

- Monsieur le Docteur P. CALLEROT
- Monsieur le Docteur P. DAUMET
- Monsieur le Docteur J. PY

A mes Maîtres d'Internat

- Monsieur le Docteur P. BLANCHON
- Monsieur le Professeur J.B. BOUVIER
- Monsieur le Professeur P. CHICHE
- Monsieur le Professeur J. HAMBURGER
- Monsieur le Professeur M. DEGEORGES
- Monsieur le Professeur A. MATHIVAT
- Monsieur le Professeur J. FACQUET
- Monsieur le Professeur P. MAURICE

P L A N

Introduction	page 1
Observations	page 4
Historique	page 13
Place des fibromes par rapport aux autres tumeurs du coeur	page 17
Facteurs étiologiques	page 25
Manifestations cliniques	page 29
Les aspects électrocardiographiques	page 33
Les aspects radiologiques	page 38
Tableaux de tous les fibromes recensés	page 47
Anatomo-pathologie	page 82
Pathogénie	page 88
Fibromes du coeur et fibromatoses	page 91
Diagnostic différentiel	page 95
Traitement	page 105
Conclusion	page 113

INTRODUCTION

Le fibrome cardiaque est une tumeur primitive bénigne par sa nature histologique d'origine conjonctive faite de tissu fibreux mais potentiellement mortelle par sa situation intramurale. Les fibromes se développent essentiellement dans les parois ventriculaires et en s'y développant font protusion à l'intérieur et à l'extérieur des cavités.

Mahaim (111) distingue :

- les fibromes ou papillomes valvulaires formations d'origine thrombotique et non néoformation observées essentiellement sur les valves sigmoïdes.
- les polypes fibreux sous-endocardiques, tumeurs pédiculées à développement intracavitaire proche des myxomes par leur séméiologie, voire leur nature (myxofibrome, fibromyxome).
- et les fibromes intramuraux

Prichard (133) fait la même classification.

En fait c'est à ces derniers, aux fibromes intramuraux, qu'il est communément fait référence en matière de fibromes cardiaques. Cette situation intramurale greve d'une lourde hypothèque le pronostic vital. En effet ces tumeurs fibreuses provoquent souvent une mort subite et imprévisible. Pendant longtemps elles n'ont été considérées que comme des curiosités anatomiques car elles ont été découvertes fortuitement d'autopsie.

L'apparition conjointe de l'angiocardio-graphie permettant de visualiser la tumeur, puis de la circulation extra-corporelle permettant l'exérèse chirurgicale ont transformé dans un certain nombre de cas le pronostic des fibromes intramuraux. D'où l'intérêt qui s'attache à leur séméiologie et à leurs modalités de diagnostic.

Crafoord (33) fut le premier à réussir en 1954 l'exérèse d'une tumeur primitive cardiaque endocavitaire (myxome). Cet événement modifia complètement l'importance du diagnostic de ces affections. Parks Adams et Longmire(128) le 15 octobre 1959 furent les premiers à réaliser avec succès l'exérèse d'un fibrome intramural.

La symptomatologie des fibromes comme des autres tumeurs bénignes dépend essentiellement de sa localisation. Il faut donc actuellement, compte-tenu des possibilités radiologiques et chirurgicales, penser à l'éventualité d'une tumeur cardiaque devant tout tableau de valvulopathie surtout sténosante, devant un trouble du rythme, notamment une tachycardie ventriculaire paroxystique, une cardiomégalie isolée, tous ces signes qui permettent de poser l'indication d'une angiocardio-graphie, procédé de diagnostic le plus sûr.

Les fibromes intramuraux se voient essentiellement chez l'enfant, plus rarement chez l'adulte. Leur siège électif est le ventricule gauche, paroi antérieure et latérale, puis le septum interventriculaire, beaucoup plus rarement le ventricule droit.

Il est difficile d'en établir une classification car il existe une confusion dans la nomenclature, leur dénomination ayant souvent varié [certains fibromes typiques ayant été décrits comme des fibrosarcomes, des mésenchymomes, des hamartomes.

A notre connaissance aucune récurrence après excision de fibrome n'a été décrite jusqu'à ce jour et pourtant il existe un risque potentiel :

- tant sur le plan local : la tumeur, quoique bien délimitée, n'est pas encapsulée ; elle émet des prolongements isolant parfois des îlots tumoraux au sein du tissu myocardique.

- que sur le plan général : bien qu'exceptionnellement multiples au niveau du cœur, certains auteurs (54) les font entrer dans le cadre beaucoup plus vaste des fibromatoses qui possèdent un risque de récurrence non négligeable.

L'observation de 2 cas de fibromes intramuraux dans le service reconnus et opérés avec succès nous suggéra de les rapporter. L'un d'eux, antérieurement publié, se caractérisait par un développement intra-cavitaire simulant une sténose infundibulaire pulmonaire. Le second plus récemment observé chez un enfant de 4 ans, était à développement presque uniquement intramural et s'est révélé par des crises de tachycardie ventriculaire récurrentes.

Ces deux cas sont confrontés aux 67 autres fibromes relevés dans la littérature dont une étude d'ensemble fait suite à la description des 2 observations.

OBSERVATIONS

La première observation a été publiée en septembre 1968 dans les Archives des Maladies du Coeur. (153)

Madame KRY..., a été vue pour la première fois dans le service à l'âge de 24 ans, en novembre 1959. Il s'agissait alors d'une jeune femme en bon état général dont la cardiopathie avait été découverte à l'âge de 16 ans et qui accusait des troubles fonctionnels très peu accentués sous forme d'une dyspnée d'effort modérée et de crises de tachycardie paroxystique à début brutal et fin progressive. La gêne fonctionnelle était apparue lors d'une première grossesse à l'âge de 22 ans et s'était accentuée lors d'une deuxième grossesse un an plus tard.

A l'examen on notait l'absence de cyanose, un souffle systolique 4/6 frémissant au 3ème espace intercostal gauche, avec un 2ème bruit conservé, mais diminué et dédoublé, le souffle systolique irradiant vers la clavicule et l'aisselle gauche. Le foie débordait le rebord costal de deux travers de doigts, légèrement douloureux. La tension artérielle était à 11/8. La radio montrait une augmentation discrète du volume cardiaque (V1) avec petite saillie antérieure des cavités droites en OAG, des artères pulmonaires normales non expansives, une vascularisation pulmonaire normale. L'électro cardiogramme montrait un rythme sinusal, un espace P.R. normal, un axe de QRS dévié à droite à + 150° un bloc de branche droit complet, QRS = 12/100 de seconde. Amplitude de R : 23 mm en V3 suggérant une surcharge ventriculaire droite.

Numération sanguine normale : 4 350 000 globules rouges, 4300 globules blancs, vitesse de sédimentation 2 à la première heure, 5 à la 2ème heure.

L'exploration hémodynamique devait montrer, outre l'absence de shunt, une chute de pression entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du ventricule droit de 63 mm Hg sans obstacle orificiel pulmonaire.

O.D. = 13/3 (8) ; V.D. bas = 85/8 ; V.D. haut = 22/5 ; A.P. = 22/12 ; capillaire = 12. L'oxymétrie étagée élimine tout shunt.

En novembre 1959, le diagnostic retenu est celui de sténose infundibulaire modérée. Elle est perdue de vue de 1959 à 1967. Elle revient dans le service en février 1967. Entre temps elle a eu deux autres grossesses bien supportées.

Elle a 4 enfants et, âgée de 31 ans, elle est en excellent état général. Elle se plaint essentiellement de crises de palpitations fréquentes, nocturnes à début et fin progressifs. La dyspnée est modérée. Il n'y a pas de douleurs thoraciques, pas de perte de connaissance, mais un épisode avec tendance lipothymique survenu au décours d'une crise de tachycardie paroxystique.

Au total, ses troubles fonctionnels se sont accentués depuis 2 ou 3 mois, notamment en ce qui concerne les troubles du rythme, mais jusqu'à son admission dans le service, elle s'est occupée sans aide de son ménage et de ses 4 enfants âgés respectivement de 3, 7, 9 et 10 ans.

A l'examen, l'auscultation retrouve un souffle systolique 4/6 au 3ème-4ème espace intercostal gauche avec un 2ème bruit diminué irradiant vers la clavicule et l'aisselle gauche, souffle qui frappe par son caractère méso et télésystolique et surtout par son timbre musical piaulant, crescendo "en grélot", le souffle systolique augmente un peu en inspiration à la xiphoïde. Le foie est de volume normal. La tension artérielle est à 12/8.

La radio montre une augmentation du volume cardiaque et surtout une convexité particulière de la partie haute de l'arc inférieur gauche qui n'existait pas sur le cliché de novembre 1966. L'E.C.G. montre un axe de QRS qui n'a pas changé, mais le bloc de branche droite s'est élargi à 16/100 de seconde et les signes de surcharge ventriculaire droite se sont accentués : RV3 = 33 mm.

Numération formule sanguine : 4 800 000 globules rouges, 5 600 globules blancs, 52 % neutros, 3 % éosinos. Vitesse de sédimentation : 4 - 15.

L'angiocardioraphie sélective ventriculaire droite va montrer une image lacunaire sphérique de la taille d'une mandarine, fixée à la partie initiale de l'infundibulum. Sur le profil on voit bien le produit opaque contourner la tumeur et passer dans un défilé étroit entre elle et le bord antérieur de l'infundibulum : c'est ce que montre en particulier la cinéangiographie. Les pressions dans le ventricule droit bas sont retrouvées à 80/5.

La décision est prise d'extirper cette tumeur et ceci d'autant plus vite que la malade a fait deux malaises dans le service, l'un avant et l'autre après l'angiographie. Lors de ces malaises il y a eu lipothymie avec sueurs et extrémités froides, sensation d'oppression thoracique sans modification tensionnelle ni électrocardiographique.

La malade est opérée le 1er mars 1967 sous circulation extra-corporelle : sternotomie médiane verticale. Dans l'ensemble le coeur n'est pas augmenté de volume et il n'y a pas à proprement parler de dilatation des cavités droites et gauches. L'aorte et l'artère pulmonaire sont en place normale et de calibre habituel. Une chose frappe : il existe au niveau de l'infundibulum pulmonaire une saillie qui soulève cette portion du ventricule droit. A la palpation cette saillie est très dure, ses dimensions semblent être celles d'une grosse prune. On en fait facilement le tour, à l'extérieur du ventricule droit et on peut même en quelque sorte la saisir. La mobilisation de celle-ci semble entraîner une mobilisation du septum. Un toucher auriculaire droit est fait. Il n'y a rien dans l'oreillette. Les veines caves sont en place. On perçoit facilement le sinus coronaire. Par contre il existe de façon certaine un élargissement de l'anneau tricuspide et en son centre une insuffisance tricuspide centrale modérée. En introduisant le doigt dans le ventricule droit on perçoit le pôle inférieur de la tumeur. On la perçoit alors très dure, figée et implantée très largement sur le septum interventriculaire : elle semble soulever la valve septale de la tricuspide.

Infundibulotomie oblique prolongée rapidement par une incision verticale du ventricule droit descendant à mi-chemin entre la pointe du ventricule et l'anneau pulmonaire ; cette voie d'abord est tout juste suffisante pour accoucher la lésion. On découvre alors une tumeur blanche, bien limitée dure, de la consistance d'une balle de tennis, très différente de la consistance des myxomes cardiaques que nous avons eu l'occasion de rencontrer. Cette tumeur est profondément enchassée sur la face droite du septum interventriculaire, elle repousse la valve septale de la tricuspide à laquelle elle adhère sur 2 cm de haut et 3 cm de large environ. La largeur de la base d'implantation de la tumeur, son enclavement dans le septum font discuter un moment des possibilités d'exérèse. Néanmoins, deux points passés dans la tumeur qui est coupée en deux permettent de visualiser plus aisément ses connexions avec la tricuspide et l'implantation septale. A la section la consistance de la tumeur est celle d'un fibrome utérin, ou plutôt celle de l'hamartochondrome pulmonaire. De nouveaux points sont passés dans sa portion profonde, et l'on cherche pendant un long moment le plan de clivage de sa portion profonde. On finit par le trouver au ciseaux et on constate que la tumeur est insérée sur 5 cm de diamètre et 2 cm de profondeur dans le septum interventriculaire, au dessous de l'éperon de Wolff. Petit à petit, on arrive à cliver des fibres musculaires le tissu très dur et blanc de la lésion. Deux artères nourricières venues du septum, grosses comme des artères digitales sont repérées, sectionnées, liées. Ces deux artères irriguaient la lésion par le septum, l'une à son pôle supérieur, l'autre à son pôle inférieur. C'est dans la région de la tricuspide que le travail est le plus difficile. Piliers et cordages sont libres : par contre, dès que l'on aborde la valve proprement dite, on constate l'existence d'une adhérence profonde et intime de la lésion au tissu valvulaire. On finit par trouver là aussi un plan de clivage relativement satisfaisant. La valve pellucide, mais intacte dans sa continuité est désinsérée sur une grande partie de son étendue. Il est relativement facile de réparer les dégâts produits. Tout d'abord le septum est fermé par 7 points séparés (enfouissant le tissu musculaire, puis l'endocarde), la réinsertion de la valve septale de la tricuspide est entreprise. On tente de faire cette réparation par le ventricule. Pour contrôler cette réparation, l'oreillette droite est ouverte entre les deux veines caves. On constate qu'il existe, alors à coeur battant

une insuffisance tricuspidiennne centrale et périphérique, due à la réparation imparfaite de l'amarrage valvulaire. Par une série de points séparés, il est facile alors de réparer la désinsertion produite. Il n'est pas nécessaire de faire d'annuloplastie pour réduire le diamètre de l'anneau. Infundibulum pulmonaire et oreillette sont alors refermés. Il n'y a ni trouble du rythme, ni bloc. Un toucher auriculaire droit de contrôle permet de confirmer la disparition de l'insuffisance tricuspidiennne. La prise de pression dans le ventricule droit montre une pression à 35 mm Hg.

Les suites opératoires ont été simples. L'examen postopératoire montre un souffle méso et téléstolique discret (2/6) au 2ème espace intercostal gauche.

En radioscopie l'arc inférieur gauche reste un peu convexe, mais la saillie de sa partie haute a disparu, laissant une cicatrice anormale à ce niveau.

L'électrocardiogramme : l'axe de QRS a un peu tourné à gauche, le bloc de branche droit est moins large, la flèche de R a diminué sur les précordiales droites, R V3 = 13 mm.

La malade est rentrée chez elle en bon état général. L'examen anatomo-pathologique a montré :

- macroscopie : tumeur de forme arrondie d'un diamètre de 6 cm de couleur blanc rosé, de consistance très ferme. Elle est opaque.

Poids : 140 g.

- histologie : il s'agit d'un fibrome, tumeur constituée de façon uniforme et monotone par un tissu conjonctif fibreux, la substance fondamentale est abondante. Les cellules contenues dans son intérieur, sont des cellules allongées de type fibroblastes peu différenciées. On ne trouve pas d'éléments musculaires. Nulle part, on ne note de caractère de malignité.

La malade revue tous les ans depuis 5 ans par le Professeur Corone se porte parfaitement bien.

La deuxième observation est celle d'une enfant, CHANTAL Ste..., âgée de 4 ans.

- Hospitalisée en décembre 70 pour des crises de tachycardie ventriculaire récidivantes (reconnues pour la première fois quelques semaines plus tôt). Il s'agit d'une enfant en parfait état général, issue d'une famille de 4 enfants. La grossesse et l'accouchement furent sans problème. Poids de naissance : 2,800 kilos. Poids actuel : 16 kilos.

- L'auscultation est normale (minime souffle systolique endapexien). La tension artérielle est à 10-7.

- Le coeur est augmenté de volume surtout au dépens de l'AIG qui est allongé. La cinétique de la pointe est très réduite contrastant avec une contraction vigoureuse du reste du bord gauche.

- Les électrocardiogrammes

- en dehors des crises de tachycardie ventriculaire, l'électrocardiogramme montre des signes d'ischémie sous épicaudique postéro-latérale, une onde Q un peu ample en précordiales gauches, des signes de surcharge ventriculaire gauche avec des discrets troubles de conduction intra-ventriculaire.

- les crises de tachycardie nombreuses fois enregistrées sont faites de complexe QRS larges 0,12 sec battant à 170/minuto, de même morphologie que certaines E.S.V. isolées enregistrées en V1, V2, V3 sur les tracés en rythme sinusal. La dissociation des ondes P battant à 100, bien visible en D2, la présence parfois de complexes fins de fusion au sein des complexes larges, permettent d'affirmer l'origine ventriculaire de cette tachycardie.

- a plusieurs reprises l'aspect des troubles du rythme est sensiblement modifié en raison de l'irrégularité de la tachycardie ventriculaire, à la fois dans sa chronologie et dans sa morphologie. La survenue d'un premier complexe de tachycardie ventriculaire à distance variable (d'une crise à l'autre) du complexe précédent sinusal évoque un phénomène d'hyperexcitabilité. Les

variations de morphologie peuvent tenir à des phénomènes de fusion mais aussi à l'existence non d'un seul mais de plusieurs foyers ectopiques.

Trois diagnostics sont évoqués cliniquement :

- ± une cardiomyopathie
- une origine anormale de l'artère coronaire gauche, à partir de l'artère pulmonaire
- une tumeur du cœur, hypothèses conduisant à réaliser un examen hémodynamique et une angiocardiographie.

Le premier est normal.

La deuxième réalisée par voie veineuse montre l'absence d'opacification de la région de la pointe, image par défaut assez régulière de la taille d'une balle de ping-pong. Cette image d'amputation de la région de la pointe bien visible sur l'incidence de profil suggère une néoformation de la paroi du ventricule gauche, au voisinage de la pointe et à développement intraventriculaire.

Il n'existe aucun élément d'orientation en faveur d'une étiologie : l'enfant est d'origine bretonne et la réaction de fixation à l'antigène hydatique est normale. Il n'y a pas de calcification visible. Il s'agit avec vraisemblance d'une tumeur primitive (l'examen général de l'enfant est normal), bénigne, compte tenu de l'aspect assez limité de la néo-formation ; de l'absence d'envahissement péricardique ; de la conservation parfaite de l'état général, avec vitesse de sédimentation normale. La possibilité d'un fibrome intra-pariétal est retenue en priorité, vu l'âge de l'enfant.

Cette tumeur est mal supportée en raison des signes d'ischémie myocardique, des accès pluri-quotidiens de tachycardie ventriculaire, résistants aux médications (amide procainique, propranolol, ajmaline) et qui, lorsqu'ils sont prolongés plusieurs heures, déterminent une chute tensionnelle à 7 ; enfin

en raison du risque de mort subite. Aussi l'indication d'une tentative d'exérèse est portée, malgré les difficultés prévisibles d'après la topographie et l'extension de la tumeur.

Intervention (28.1.1971) (Pr. Cabrol)

Sternotomie médiane verticale. Ouverture verticale du péricarde. Mise en route de la circulation extra-corporelle qui durera 50 mn. Refroidissement de la température à 30°. Fibrillation électrique du coeur. On peut alors basculer la pointe du coeur et apercevoir la tumeur. Celle-ci a un diamètre d'environ 4 cm. Elle est située juste à la pointe du coeur, sur le ventricule gauche à 1 cm du sillon interventriculaire. La tumeur affleure la corticalité du coeur sur une surface d'environ 2 cm de diamètre.

On incise le myocarde autour de la tumeur et on trouve un plan de clivage plus ou moins facile selon les endroits. La tumeur est de forme régulière, bien limitée, blanchâtre. On en libère les deux tiers et on pénètre ainsi dans la cavité ventriculaire gauche. La masse est tout près du pilier antérieur de la valvule mitrale. On parvient néanmoins à dégager cette masse et on crée ainsi une brèche dans le ventricule gauche d'environ 6 cm de longueur. Examen extemporané : fibrome du coeur. Le reste du coeur paraît normal. Fermeture de la brèche par une série de points en U appuyés sur du feutre de téflon, couplés par un double surjet d'éthiflex. La fermeture de la brèche est étanche. Purge de l'air. Arrêt de la fibrillation électrique du coeur. Le coeur repart spontanément en rythme sinusal et assure une tension artérielle normale.

Les suites de l'intervention sont simples. Un bloc incomplet de la branche gauche est enregistré pendant quelques jours. Quinze jours après l'intervention le volume cardiaque est légèrement accru et l'E.C.G. montre des signes péricardiques. L'angiocardigraphie post-opératoire (par voie veineuse) met en évidence une cavité ventriculaire gauche de morphologie pratiquement normale. Surtout depuis l'intervention, l'enfant n'a eu aucune crise de tachycardie et sur les nombreux enregistrements électrocardiographiques effectués au cours de la

période post-opératoire (8 semaines) il n'a été observé aucune extrasystole. Seize mois après l'intervention l'état de l'enfant est excellent.

L'étude macroscopique montre une masse tumorale nodulaire semblant bien limitée, ovalaire. Celle-ci mesure 5 x 3 x 4 cm et pèse 36 gr. A la coupe, la tumeur est fasciculée, blanc jaunâtre et de consistance très ferme.

L'étude histologique confirme la nature tumorale de ce foyer. Celui-ci est constitué par une prolifération de fibroblastes réguliers, sans anomalie cytologique et par une abondante trame collagène comportant des fibres festonnées, peu épaisses et des faisceaux plus volumineux, rigides. A ce tissu collagène s'intrique un matériel orcéinophile dont la nature élastique ne peut être affirmée et quelques mottes calcifiées. Les vaisseaux peu nombreux sont toujours pourvus d'une paroi propre. En périphérie la tumeur est, en fait, mal limitée du myocarde voisin et elle renferme quelques fibres musculaires, parfois différenciées dont il est impossible de préciser s'il s'agit de fibres musculaires persistantes ou d'éléments proprement tumoraux. En conclusion, il s'agit d'un fibrome cardiaque situé dans le ventricule gauche.

HISTORIQUE

Colombo en 1559, à l'autopsie du Cardinal Gambara, découvrit une tumeur cardiaque. Il est cité par de nombreux auteurs (52, 54, 62, 95, 111, 153) à l'occasion d'observations sur les fibromes intramuraux.

Lorsqu'on remonte aux sources, on s'aperçoit avec étonnement qu'il s'agit d'un petit fait divers signalé en quelques mots "In Cardinale Gambara Brabantio tumorem praedurum et ad ovi magnitudinem in sinistro cordis ventriculo Romae Vidi, ubi illum in affinium gratiam dissecarem". (Mahaim, page 23-24).

Albers (2) en 1883 fut le premier à ouvrir la discussion sur les tumeurs fibreuses du coeur qu'il appela initialement tumeurs chondroïdes et qu'il définit ainsi : "Les chondroïdes du coeur sont très rares. Ces proliférations fibreuses forment des tumeurs rondes brillantes, de couleur blanchâtre, de dureté variable, d'aspect fasciculé, crissant à la coupe, bien délimitées mais non encapsulées". Cette discussion avait été soulevée devant la découverte d'une tumeur intramurale reproduite dans son Atlas de 1846 (table X, fig 1 et 2) présentant tous les caractères précédemment décrits. Elle était située dans le septum interventriculaire près de l'artère pulmonaire posée sur l'aorte et avait la taille d'un oeuf de pigeon. Elle fut découverte fortuitement lors de l'autopsie. L'examen histologique ne fut pas pratiqué. Plus tard, en 1853, suite à la publication de Luschka, l'auteur revint sur sa désignation de tumeurs chondroïdes et les décrit comme fibromes : à juste titre semble-t-il, car même si l'histologie fait défaut, les caractères macroscopiques sont très spécifiques des tumeurs fibreuses. Toutes ces données ont été prises à partir des articles de Luschka (103), Macherey (112), Symeonidis et Linzbach (161).

Luschka en 1855 (103) publie également sur une tumeur intramurale de découverte fortuite chez un garçon de 6 ans décédé brutalement de la diphtérie et qu'il appelle fibrome. Il est ainsi le premier auteur à donner le terme de fibrome à une tumeur intramurale. Cette tumeur siégeait à la moitié supérieure du ventricule gauche, remontant jusqu'au sillon auriculo-ventriculaire. Elle était brillante,

blanchâtre, crissant à la coupe, volumineuse de la grosseur d'un oeuf de poule, séparée de quelques millimètres de l'endocarde (3 mm) qui était strictement normal et de l'épicarde. Elle avait une consistance assez ferme et ressemblait à un fibrome utérin. Si les données macroscopiques sont précises et claires, les données histologiques sont par contre d'interprétation difficile. Certain auteur (140) refuse même de classer cette tumeur dans la liste des fibromes intramuraux du fait de l'imprécision histologique. Par ailleurs l'auteur parle, à plusieurs endroits, de l'existence d'une membrane entourant partiellement la tumeur.

De Albers jusqu'à Solignac, on compte 23 fibromes, tous de découverte fortuite d'autopsie.

Staffan Edlund et Kaj Holmdahl (45) furent les premiers en 1957 à tenter l'exérèse d'une tumeur du coeur qui se révéla à l'intervention être un fibrome. Il s'agissait d'un enfant de 19 mois, qui présentait un souffle systolique maximum au 3ème-4ème espace, des troubles de conduction ventriculaire et des signes d'ischémie myocardique à l'électrocardiogramme, une cardiomégalie avec une surélévation de la pointe sur les radiographies thoraciques. L'angiocardigraphie biplane objectiva une tumeur de 5,5 cm de diamètre déplaçant le ventricule gauche, la persistance du canal artériel et une légère coarctation aortique.

L'intervention, refusée initialement par les parents du fait de la pauvreté des signes fonctionnels chez leur enfant, fut réalisée un an après sur ce dernier âgé de 32 mois. L'exérèse fut irréalisable car la tumeur était mal délimitée, située au niveau de la paroi inférieure du ventricule gauche, s'étendant jusqu'au sinus coronaire et déplaçait la branche antérieure de l'artère coronaire. Le diagnostic de fibrome fut posé sur l'aspect macroscopique de la tumeur. Aucune biopsie ne fut pratiquée.

En fait Bickford et collaborateurs (16) rapportèrent en 1956 deux tentatives d'exérèse de tumeurs du coeur dont l'une d'elle présente les caractéristiques des fibromes intramuraux et pour laquelle les auteurs évoquaient plutôt la possibilité d'un rhabdomyome mais ne concluaient pas sur le type histologique.

Il s'agit d'un enfant hospitalisé à l'âge de 27 mois pour une insuffisance cardiaque et une tachycardie chez lequel on découvrit une image arrondie et des calcifications au niveau du bord gauche du ventricule gauche. Réhospitalisé à l'âge de 3 ans 1/2 pour des crises de tachycardie ventriculaire résistantes aux drogues habituelles. L'angiocardioraphie affirma la présence d'une tumeur dans le ventricule gauche. Une tentative d'exérèse confirma l'existence d'une tumeur mais devant la situation intramurale l'exérèse fut jugée irréalisable et la biopsie trop dangereuse.

L'enfant refit un épisode de tachycardie ventriculaire à l'âge de 6 ans. Il mourut subitement à l'âge de 8 ans 1/2 à son pupitre dans son école.

L'autopsie objectiva la présence d'une masse tumorale de 5 X 4 X 4 cm de dimension, ferme, blanc grisâtre, non encapsulée, mais bien délimitée, située dans la paroi antérieure du ventricule gauche, associée à plusieurs nodules à sa surface. La recherche de glycogène était négative.

Floyd Parks, Forrest Adams et William P. Longmire (128) sont les premiers à avoir réussi avec succès l'exérèse complète d'une tumeur fibreuse. Il s'agissait d'un garçon de 26 mois qui fut hospitalisé à la suite d'une bronchopneumonie et qui ne présentait cliniquement aucun signe d'affection cardiovasculaire.

Par contre l'électrocardiogramme montrait une hypertrophie ventriculaire gauche ; les clichés thoraciques un ventricule gauche déformé à sa partie supérieure avec des calcifications à ce niveau. L'angiocardiora-

phie veineuse objectiva la tumeur. L'exérèse de la tumeur le 15 octobre 1959 s'avéra difficile. Celle-ci était volumineuse, pesant 61,5 grammes, mesurant 7,2 X 4,5 X 3,5 cm et se situait dans la paroi postéro-latérale et apicale du ventricule gauche.

Les suites opératoires furent néanmoins excellentes. Cependant sur les différents clichés thoraciques, le bord gauche du coeur était déformé par une formation sacciforme évoquant un anévrisme. Cet anévrisme s'est développé sur une période de plusieurs années après l'intervention. Huit ans après l'exérèse de la tumeur sont apparus une fatigabilité, une dyspnée et la résection de cet anévrisme fut effectuée en avril 1968.

L'anévrisme ventriculaire siégeait au niveau de la cicatrice d'exérèse tumorale. Il ne fut mis en évidence aucune récurrence locale de la tumeur. Depuis cette 2ème intervention, l'enfant âgé de 15 ans va bien.

Cette première exérèse pratiquée avec succès nous apporte donc un recul de 13 ans. (✱)

Depuis le premier cas décrit par Albers en 1833, 69 fibromes ont été recensés.

(✱) Communication épistolaire du Docteur William P. Longmire que nous remercions vivement.

Durant ces dernières années le nombre des tumeurs du coeur rapporté dans la littérature augmente assez rapidement et on est loin de la déclaration plus affective que scientifique de Senar en 1783 "Le coeur est un organe trop noble pour être attaqué par une tumeur primitive". (148)

A) Les tumeurs malignes secondaires

a) Elles sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives

La majorité des tumeurs du coeur rapportées dans la littérature sont des métastases de néoplasie d'autres organes.

- Lymburner en 1934 trouve 52 tumeurs secondaires sur une série de 8 550 autopsies pratiquées à la Mayo Clinic en 1915 et 1931 ; soit 0,6 % (109).

- Benjamin en 1939, sur 40 000 autopsies, constate une fréquence de 0,5 % (14).

- Scott et Garvin en 1942 sur un total de 11 100 autopsies relèvent 118 métastases cardiaques, soit 1 % (147).

b) Fréquence des métastases cardiaques des tumeurs malignes

- Pollia et Gogol en 1936 relèvent 29 tumeurs secondaires sur une série de 1450 autopsies de cancers, soit 2 % (130).

- Prichard en 1951, sur 8414 autopsies de malades décédés de cancer, relève 326 localisations cardiaques, soit 3,9 % (133).

- Gassman et coll. en 1955 dénombre 217 métastases cardiaques sur 4124 autopsies de tumeurs malignes, soit 5 % (58).

- En fait le risque d'atteinte cardiaque est beaucoup plus important dans d'autres statistiques.

- W. Hurst et Cooper en 1955 dénombrent 20 % de localisation cardiaque au cours des tumeurs malignes. (84)

- Young et Goldman en 1954 enregistrent 21 % de métastases sur une série de 500 cancers. (184)

c) Localisation de la tumeur primitive maligne

- Les tumeurs des bronches, des poumons, des reins, des testicules, du larynx, sont les plus fréquemment retrouvées.

- Le mélanome donne une fois sur deux une atteinte cardiaque.

B) Les tumeurs primitives sont beaucoup plus rares

mais elles ne sont pas exceptionnelles et encore trop souvent de découverte d'autopsie: faute de n'avoir soulevé cette éventualité. Il est vraisemblable que beaucoup restent méconnues.

Leur fréquence

a) Il existe de profondes divergences selon les différentes statistiques.

- Scott et Garvin en 1942 sur 11 000 autopsies ne dénombrent aucune tumeur primitive. (147)

- Straus et Merliss en 1945 ne relèvent que 8 cas de tumeur primitive sur 480. 331 autopsies pratiquées au Etats Unis entre 1938 et 1942 soit un rapport de 0,0017 %, soit seulement 17 tumeurs sur un million d'autopsies. (158)

b) A l'inverse

- Shelburne en 1935, sur 1200 autopsies, relève 3 tumeurs primitives, soit une incidence de 2,5 pour mille. (149)

c) Entre ces deux extrêmes

- HG Benjamin en 1939 observe sur 40 000 autopsies une incidence de 0,03 % de tumeurs primitives. (14)
 - Lymburner sur 2 statistiques faites à la Mayo Clinic trouve : (109)
 - 4 tumeurs primitives sur 8550 autopsies pratiquées entre 1915 et 1931
 - 30 tumeurs primitives sur 26 000 autopsies entre 1932 et 1965
- soit un total de 34 tumeurs sur 34 550 autopsies
soit une fréquence de 1 pour 1000

C) Rapports entre fréquence des tumeurs secondaires et primitives du coeur

En comparant les diverses statistiques, on constate que les tumeurs secondaires sont au moins 12 fois plus fréquentes que les tumeurs primitives.

- Benjamin(14) retrouvait 0,5 % de tumeurs secondaires
0,03 % de tumeurs primitives
les premières étant 16 fois plus fréquentes
- Lymburner sur une statistique de 1934 (109) constatait
0,6 % de tumeurs secondaires
0,05 % de tumeurs primitives
soit un rapport de 12 en faveur des secondaires
- Pour Prichard et Mahaim (133, 111)
les tumeurs malignes secondaires seraient au moins de 20 à 40 fois plus fréquentes que les primitives.

D) Tumeurs primitives - Classification - Fréquence

1) Globalement

type de T. primitive		Yater (1931)	Mahaim 1945	Prichard 1951
Myxomes		35 %	32 %	30 %
			105	125
Sarcomes		21 %	26 %	27 %
			87	112
Rhabdomyomes		19 %	18 %	17 %
			60	70
<u>Fibromes</u>		12 %	11,5 %	?
			37	7 % 28 (1)
Lipomes		12 %	4,5 %	5
			14	21
Angiomes		0	4 %	11
			13	46
Autres tumeurs		1	4	3
			13	13
Total	%	100 %	100 %	100 %
	Nb de cas		329 cas	415 cas

(1) Les 28 cas (7: %) de la série de Prichard, qu'il dénomme fibromes des valves du coeur ne sont pas des fibromes intramuraux. Ces tumeurs particulières seront vues au chapitre du diagnostic différentiel. (133)

Prichard, dans cette série, ne donne aucun chiffre sur les fibromes intramuraux ~~ani~~ sur les hamartomes du fait de la confusion de la nomenclature pour ces tumeurs.

On remarque que les résultats de ces trois grandes séries sont tout à fait superposables.

Scannell en 1956 constate également qu'un tiers des tumeurs primitives sont des myxomes. (143)

Griffiths en 1965 dénombre 500 cas de tumeurs primitives se divisant en 20 % de sarcomes 80 % de tumeurs bénignes dont la moitié est constituée de myxome, 20 % de rhabdomyome. Il ne donne aucun chiffre sur les fibromes. (70, 71)

Au total :

- a) Les tumeurs secondaires sont en moyenne donc 20 fois plus fréquentes que les tumeurs primitives.
- b) Les tumeurs primitives. Fréquence : 1 pour 1000
 - 20 à 30 % sont des tumeurs malignes et sont constituées par des sarcomes.
 - 30 à 50 % sont les myxomes selon les diverses statistiques.
 - 30 % sont les rhabdomyomes.
 - 10 à 15 % sont constitués par les fibromes.

2) Chez l'enfant

La répartition des tumeurs primitives est très différente. Le myxome est rare, et même exceptionnel chez le nourrisson. Le rhabdomyome est la tumeur la plus fréquente, le fibrome venant en deuxième position (schémas suivants). Les tumeurs malignes sont très rares.

	Gasul 1966	Nadas et Ellison mars 1968	Lincoln juillet 1968	Van der Hauwaert 1971
Rhabdomyomes	2	7	3	6
Fibromes	1	0	2	5
Hamartome		1		
Myxomes	0	0	1	3
Teratomes	1	0	0	6
Hemangiomes	1	0	0	2
Tumeurs malignes primitives	0	1 rhabdomyosar- come	0	2 - sarcome - hémangio- sarcome
Total	5 cas	9 cas	6	24 cas

Différentes séries de tumeurs primitives chez l'enfant

	Gasul 1966	Nadas mars 1968	Lincoln Juil. 1968	Van der Hau- waert 1971
Rhabdomyome	40	77	50	25
Fibrome	20		34	21
Hamartome		11,5		
Myxome	0	0	16	12,5
Tératome	20	0	0	25
Hémangiome	20	0	0	8,25
Tumeurs malignes primitives	0	11,5	0	8,25

Pourcentage des différentes tumeurs primitives chez l'enfant

- Dans la série de Nadas (121) les neuf cas de tumeurs primitives du coeur ont été dénombrés à l'hôpital Pédiatrique de Boston de 1914 à 1966 sur un total de 11 000 autopsies, soit une fréquence de 0,09 %. Aucun détail clinique, histologique n'est donné sur l'hamartome.

- Lincoln (104) à l'hôpital des enfants malades de Londres a recensé 6 tumeurs primitives pendant 20 ans sur 5000 autopsies (soit 0,12 %). Le chiffre relativement élevé de ces tumeurs primitives dans cette série s'explique par le recrutement particulier de ces hôpitaux spécialisés recevant des malades sélectionnés d'autres hôpitaux. Quoiqu'il en soit, ces chiffres prouvent que dans un centre pédiatrique important, la fréquence des tumeurs primitives chez les enfants est plus grande qu'on ne le suppose habituellement, et qu'il est actuellement possible avec les moyens d'investigations et les techniques chirurgicales de transformer le pronostic de ces tumeurs spontanément fatal à plus ou moins brève échéance.

- Van der Hauwaert en 1971 recense en 5 années 29 cas de tumeurs provenant de 15 centres hospitaliers (Association des services de cardiologie pédiatrique européen, Amsterdam, Birmingham, Bruxelles, Göteborg, Helsinki, Leiden, Lille, Lisbonne, Leuven, Nancy, Nijmegen, Rome, Rotterdam, Stockholm et Zurich) dont 24 furent histologiquement vérifiés. (172)

Sur ces 24 :

- 2 étaient des tumeurs malignes pressenties
un hémangiosarcome et un sarcome à petites cellules.
- 22 étaient constitués de tumeurs bénignes.

Au total :

Le fibrome intramural représente 10 à 15 % des tumeurs primitives du coeur.

Il est la 3ème tumeur bénigne après le myxome et le rhabdomyome.

Chez l'enfant, il prend la 2ème place, constitue 20 à 33 % des tumeurs primitives du coeur après le rhabdomyome.

FACTEURS ETIOLOGIQUES

1) L'âge

Les fibromes intramuraux se voient essentiellement chez l'enfant et le nourrisson (schéma). Parmi les 69 cas de fibromes recensés, l'âge de découverte de la tumeur est connu pour 68 d'entre eux :

- près de 40 % de fibromes au cours de la première année.
- 50 % environ dans les deux premières années.
- 70 % dans les quatre premières années.
- 80 % au cours de la 1ère décennie.
- 84 % jusqu'à l'âge de 15 ans.

Au delà de 15 ans 16, % des fibromes ~~ne~~ sont observés chez l'adulte.

La moitié des fibromes sont découverts au cours des deux premières années de la vie. Plus de 2/3 au cours des quatre premières années.

Les deux âges extrêmes de découverte des tumeurs fibreuses intramurales sont : la naissance avec les toutes premières heures de la vie (169, 19, 127, 144) et l'âge de 65 ans. (112)

L'âge moyen calculé sur ces 68 fibromes est de 8 ans.

Les fibromes intramuraux ne sont pas compatibles du fait de leur situation avec une longue durée de vie.

Le plus âgé est un homme de 65 ans (observation de Macherey). Le fibrome était localisé dans la paroi antérieure du ventricule gauche et partiellement ossifié. Il n' a pas été considéré comme cause unique de la mort car ce

malade était également porteur d'une sténose aortique calcifiée sur bicuspidie.

2) Le sexe

Il n'y a aucune prédisposition particulière pour un sexe donné.

Sur les 68 fibromes intramuraux, on note :

- 38 hommes
- 30 femmes

3) Incidence familiale

Les observations, où les antécédents familiaux sont rapportés, sont assez peu fréquents, environ une vingtaine. Dans la plupart des parents, les frères ou soeurs sont en parfaite santé (18, 40, 49, 62, 85, 86, 127, 146, 169, 181). Dans quatre observations un, ou dans l'une plusieurs membres de la famille, étaient atteints de cardiopathie congénitale.

- une coarctation aortique associée à un canal artériel chez une soeur décédée brutalement à l'âge de quatre ans et demi dans la deuxième observation de Geha (62).

- une C.I.V. associée à une sténose aortique sous orificielle chez un frère décédé en post-opératoire, les deux autres frères étant porteurs "d'un souffle", dans l'observation de Quai fe (134).

- une atrésie aortique chez un parent décédé au cinquième jour dans l'observation de Parks (128).

- enfin dans l'observation rapportée par Kay (92) une soeur était suivie régulièrement pour un "souffle", la mère et un frère pour une maladie aortique.

Dans l'observation de Folger (51), il est noté qu'un cousin du côté de la mère avait été opéré d'une tumeur du cerveau.

Il est difficile d'entirerdes conclusions précises sur l'incidence familiale. Néanmoins ces cinq observations rendent souhaitables l'examen systématique de toute la fratrie.

4) Les malformations associées au fibrome intramural

Elles ne sont pas exceptionnelles.

- anomalies congénitales des vertèbres dorsales et lombaires et des côtes adjacentes dans l'observation de Griffiths (70).
- un bec de lièvre, une fente palatine, une double hernie inguinale congénitale dans l'observation de Fidler (49).
- un hémangiome sous maxillaire dans l'observation de Mc Cue (115).
- un canal artériel associée à une coarctation aortique et à une hernie inguinale congénitale double dans la publication d'Edlund (45).
- une communication inter-auriculaire dans l'observation de Simcha (151).
- un canal artériel dans le cas rapporté par Bigelow (18).
- un rétrécissement aortique calcifié sur une bicuspidie aortique dans l'observation de Macherey. (112)

Soit au total 7 observations, ce qui représente 10 % de fibromes où il existe une malformation associée.

≤ 7 jours	$7 < N \leq 3$ m	$3 < N \leq 6$ mois	$6 < N \leq 12$ mois	$12 < N \leq 24$ mois	$24 < N \leq 48$ 2ans 4ans	$4 < N \leq 10$ ans	$10 < N \leq 15$ ans	$15 < N \leq 20$	$20 < N \leq 30$	> 30
6	4	7	9	9	12	8	2	3	0	8
26 cas										
38 %										
13 %										
17,5 %										
12 %										
3 %										
4,5 %										
12 %										

Nombre et pourcentage de fibromes en fonction de l'âge sur un total de 68

≤ 1 an	≤ 2 ans	≤ 4 ans	≤ 10 ans	≤ 15 ans	> 15
38,5 %	51,5 %	69 %	81 %	84 %	16 %

Nombre et pourcentage de fibromes en fonction de l'âge sur un total de 68

MANIFESTATIONS CLINIQUES DES FIBROMES INTRA-MURAUX

Les fibromes intramuraux se manifestent sur le plan clinique par une symptomatologie d'emprunt et leur expression clinique est fonction de leur localisation et de leur développement.

I -)

a) Assez fréquemment, 13 cas soit dans 18 % des cas, ces tumeurs fibreuses provoquent une mort subite et imprévisible chez des sujets apparemment en excellente santé.

- tantôt sans aucun symptôme prémonitoire (40, 54, 101, 119, 164, 174, 180₂)
- tantôt à l'occasion d'un effort quelconque, convulsions (30₂, 173), pleurs (25), rire (30₁), jeux (98), d'une compétition de natation chez une jeune fille de 12 ans (80).

b) Parfois le fibrome est une découverte fortuite d'autopsie chez des malades décédés souvent brutalement à l'occasion d'une affection intercurrente (9 fois soit dans 13 % des cas) dont l'évolution se faisait parfois même vers la guérison, affections aussi variées qu'une diphtérie (108, 161₂), une insuffisance rénale (161₃), une septicémie (172₂), une méningo-encéphalite (6), une grippe (87), une pneumopathie suraigue (85), une entérite (31) ou au décours d'une intervention chirurgicale (49).

Donc 30 % des cas environ dans lesquels il n'a existé aucune symptomatologie qui puisse faire évoquer une affection cardiaque, le fibrome n'étant qu'une découverte fortuite d'autopsie.

II -) Dans la majorité des cas il existe des symptômes bien définis de la sphère cardiovasculaire

- Des douleurs thoraciques qui évoquent souvent une insuffisance coronarienne (1, 35, 82, 95, 134, 160), parfois liées à la marche (151).
- Une syncope comme dans les observations de Svejda et Tomasek (160), de Janousek (87) ou de Géha (62₁) dans laquelle l'enfant avait présenté des pertes de connaissance brutales, transitoires, à l'âge de 1 mois, 13 mois et 23 mois.
- Une asymétrie thoracique a été notée dans 4 cas (45, 86, 115, 170) avec une forte saillie au niveau de l'hémithorax gauche dans l'observation de Edlund et Holmdahl. Dans deux de ces cas (MC Cue - Edlund) une malformation congénitale était associée au fibrome intramural.
- Un thrill a pu être perçu plusieurs fois, notamment dans les observations de Mc Cue (115) et Folger (51). Il s'agit généralement de fibromes volumineux, faisant protusion dans les cavités cardiaques et créant une gêne à l'éjection ventriculaire.
- Une dyspnée est très souvent constatée notamment avant l'épisode terminal (1) et fait, en général, partie d'un tableau d'insuffisance cardiaque résistant habituellement au traitement tonicardiaque et diurétique (146). Que cette insuffisance cardiaque révèle le fibrome (12, 57, 161₂, 170) ou qu'elle apparaisse secondairement, sa survenue est de très mauvais pronostic. Elle est très évolutive et la mort survient généralement en quelques heures ou jours (12, 16, 51, 57, 97, 112, 127, 136, 146, 161₂, 185)
- Exceptionnellement l'insuffisance cardiaque disparaît définitivement. C'est le cas dans l'observation de Hoen et Ellis (82). L'insuffisance cardiaque apparue chez un nourrisson de 12 mois, traitée par une digitalisation, avait régressé complètement et définitivement. Après huit ans dépourvus de tout signe fonctionnel, le fibrome se manifesta par des douleurs thoraciques.

- Un souffle systolique est très souvent constaté : dans 28 cas sur 69,

soit dans 40 % des fibromes intramuraux. Il peut être découvert fortuitement à l'occasion d'un examen systématique (73) ou lors d'un examen de toute une famille dont l'un des membres est atteint d'une cardiopathie congénitale (62₂).

Il siège généralement le long du bord gauche du sternum et son intensité maxima se situe habituellement au 3ème espace intercostal gauche (18, 62₂, 70, 73, 92, 126, 134, 163, 181). Les bruits du cœur sont habituellement normaux (51, 70, 95, 104, 152, 181).

Il s'y associe rarement un souffle diastolique (51, 62₂, 127, 171).

Il survient toujours en règle après une phase de latence plus ou moins longue : au 2ème jour dans l'observation de Bigelow, à l'âge de 40 ans dans celle de Dahlgreen. Sa survenue est en général de mauvais pronostic et précède habituellement de quelques mois l'issue fatale (18, 35, 45, 51, 70, 95, 115, 122, 152, 181).

Le souffle est très vraisemblablement le témoin d'une tumeur volumineuse, qui fait saillie dans une voire les deux cavités ventriculaires. Exceptionnellement il existe à la naissance (51) ou dans les tous premiers jours (18) : dans ces deux observations la survie n'a été que de quatre mois dans la première et de 3 jours dans la deuxième.

Cette symptomatologie d'auscultation peut s'associer à d'autres signes cliniques ou paracliniques et évoquer une cardiopathie valvulaire :

- soit une sténose aortique comme dans les observations de Mc Cue (115), de Jernstrom (88)
- soit une sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire comme dans les observations de Zander (185), Bjork (20), Van-der Hauwaert (172₁), Soulie (153).

En effet dans cette dernière observation, nous rappellerons que le diagnostic a été initialement méconnu. L'examen hémodynamique avait été seul réalisé ayant montré un gradient de pression infundibulo-ventriculaire. Ce n'est qu'au cours d'un deuxième examen que l'angiocardigraphie demandée pour visualiser la topographie et la morphologie de l'obstacle a permis de redresser le diagnostic.

- soit une sténose tricuspidienne dans la publication de Van der Hauwaert (171).
- soit une maladie mitrale ou une insuffisance mitrale dans les cas publiés de Folger (51) et de Lincoln (104).

Telles sont les manifestations cliniques des fibromes intramuraux qui s'associent souvent entre elles.

LES ASPECTS ELECTROCARDIOGRAPHIQUES DES FIBROMES DU COEUR

La comparaison et l'analyse des données électrocardiographiques ont pu être faites à partir des 36 observations pour lesquelles les renseignements électrocardiographiques étaient fournis.

Une première constatation s'impose d'emblée : les fibromes intramuraux entraînent toujours des modifications électrocardiographiques.

Dans un seul cas (35), l'électrocardiogramme est normal - au repos et même après effort. Aucune photographie de ces électrocardiogrammes n'est fournie dans la publication.

Les modifications constatées sont de quatre types et s'associent souvent entre elles.

1) L'hypertrophie ventriculaire

- le plus souvent hypertrophie ventriculaire gauche (1, 51, 82, 95, 115, 128, 163, 170, 172₃, 181)-----
- quelques fois hypertrophie ventriculaire droite (20, 92, 153, 172₁)
- rarement biventriculaire (171, 180₁).

- Cette prédominance gauche est la conséquence du siège électif des fibromes dans le ventricule gauche.

- Dans les deux cas d'hypertrophie biventriculaire, les fibromes intramuraux étaient volumineux.

- Cette hypertrophie ventriculaire a été constatée 16 fois, soit presque une fois sur deux.

2) Les troubles de conduction intraventriculaire

Ils sont évocateurs de tumeur cardiaque chez l'enfant (84).

Dès 1924 Rosler et en 1930 Willis et Amberg insistent sur la fréquence des troubles de conduction dans les tumeurs du coeur chez l'enfant. Pour les fibromes, Folger les aurait notés dans tous les cas où un électrocardiogramme a été pratiqué. Retrouvé 12 fois (^{1, 12, 45, 51, 52, 62₁, 73}_{92, 95, 126, 153, 180₁}), ce chiffre est vraisemblablement inférieur au chiffre réel car les troubles discrets de la conduction ne sont pas souvent notifiés dans les descriptions électrocardiographiques et les tracés sont inconstamment reproduits.

Les modifications les plus fréquentes touchent les complexes QRS dans les précordiales gauches. Elles consistent en un élargissement des complexes traduisant un retard de la conduction intraventriculaire.

Ce trouble de conduction peut moins fréquemment réaliser un bloc de branche plus souvent gauche que droit, plus souvent incomplet que complet, avec ses modifications secondaires de la repolarisation.

3) Les aspects d'infarctus et d'ischémie myocardique

- De tels aspects chez l'adulte sont très souvent trompeurs et peuvent faire égarer le diagnostic. Par contre chez l'enfant et plus particulièrement le nourrisson, ils doivent faire suspecter la tumeur du coeur au même titre que l'anomalie d'implantation de la coronaire gauche.

- De tels aspects ont été notés 9 fois :

- 5 fois la localisation est postéro-diaphragmatique (12, 62₂, 95, 152, 172₂).

- 4 fois la localisation intéresse la région antérieure ou antéro-latérale (86, 104, 126, 160).

- Une ischémie sous épocardique peut s'y associer (62₂, 172₂).
- Cette ischémie peut être observée en dehors d'onde Q de nécrose et siéger :
 - soit dans le territoire antérieur, antéro-latéral (73, 82, 170, 172₃), latéral (51)
 - soit dans le territoire postéro-diaphragmatique (45, 52, 92).

4) Les tachycardies

- Les tachycardies supra-ventriculaires ont été constatées 7 fois - de fréquence variable (62₁, 88, 92, 127, 146,). Il s'agit le plus souvent d'un rythme sinusal rapide. 170, 181

- Beaucoup plus intéressantes sont les tachycardies ventriculaires paroxystiques

- six fois observées (16, 52, 86, 95, 151, 172₃), toutes survenues chez des enfants dont trois de 4 ans, les trois autres ayant respectivement 3 ans, 6 ans et 8 ans.
- tantôt immédiatement très mal supportées, tantôt relativement bien supportées, dans tous les cas rebelles aux thérapeutiques habituelles (procainamide, ajmaline), se reproduisant à des fréquences variables.
- la symptomatologie, en dehors des crises, est en général extrêmement pauvre. Il peut n'exister aucun signe fonctionnel, ni signes d'examen clinique (16, 52, 86, 95).

Dans notre observation, les crises de tachycardie ventriculaire étaient faites tantôt de complexes élargis réguliers, tantôt irréguliers dans leur chronologie et leur morphologie traduisant plusieurs foyers d'excitabilité.

Les tachycardies ventriculaires doivent néanmoins faire suspecter la possibilité d'une tumeur cardiaque, à fortiori s'il s'y associe une cardio-mégalie.

Telles sont les principales modifications électrocardiographiques rencontrées qui peuvent révéler les tumeurs et sont d'un grand intérêt pour leur diagnostic.

Dans quelques observations, les électrocardiogrammes objectivaient :

- une hypertrophie auriculaire droite (51, 171). Dans un cas, il s'agissait d'une tumeur volumineuse responsable d'une gêne au remplissage diastolique du ventricule droit. (171)
- une hypertrophie auriculaire gauche (51). La tumeur volumineuse était responsable d'un dysfonctionnement de l'appareil mitral.
- des extra-systoles ventriculaires (73, 126).

Les vectocardiogrammes montrent une activation anormale de la paroi ventriculaire gauche évocatrice d'une lésion dans cette région (dans les deux cas rapportés par Kay et Hoen (92, 82)

tracés électrocardiographiques interprétables : 36

Hypertrophie ventriculaire	Trouble de la conduction	Aspects nécrose	Ischémie	T. S. V.	T. V.
HVD HVG HbiV 4 10 2 16 fois	12	PD A+AL 5 4 9 fois	PS A+AL+L 3 5 8 fois	7	6
44 %	33 %	25 %	22 %	19 %	17 %

Le total dépasse 100 en raison même de l'association de 2 ou plusieurs anomalies.

Schéma récapitulatif du nombre et pourcentage des principales modifications électrocardiogra-
phiques des fibromes intramuraux. On voit donc que :

- dans 20 % des cas environ le fibrome se manifeste par des crises de T. V.
- dans 25 % des cas il prend le masque de séquelle d'infarctus du myocarde.

LES ASPECTS RADIOLOGIQUES

Dans la reconnaissance du diagnostic l'examen angiocardio-graphique est fondamental.

A -) La radiographie thoracique standard

La synthèse des divers résultats des aspects radiologiques des fibromes du coeur a été faite à partir de 39 observations.

1) D'une façon générale, l'augmentation du volume du coeur est l'aspect le plus fréquemment retrouvé

- tantôt la cardiomégalie est globale (1, 12, 18, 45, 52, 62₁₋₂, 95, 104, 151, 152, 153, 171, 180₁, 181), parfois très importante (122, 127, 146, 161), ailleurs modérée (172₂₋₃)

- tantôt il n'y a qu'une augmentation élective d'une cavité cardiaque

- rarement le ventricule droit (35, 92)
- très souvent le ventricule gauche se traduisant par une hypertrophie ventriculaire gauche radiologique (51, 63, 70, 82, 86, 88, 115, 163, 170)

2) Parfois une voussure, une déformation d'un bord cardiaque, le plus souvent gauche, réalise une image d'addition sur le contour cardiaque (16, 73, 126, 128) hautement évocatrice d'une tumeur cardiaque d'autant plus suggestif qu'il s'agit d'un enfant. Chez l'adulte elle peut évoquer un anévrisme ventriculaire (160). Cette déformation peut être isolée ou associée à une cardiomégalie (152, 153, 180₁).

3) Cette cardiomégalie ou cette voussure peut être parfois révélatrice d'un fibrome (1, 35, 104, 126).

4) Exceptionnellement l'image thoracique et plus particulièrement la silhouette cardiaque est tout à fait normale (20, 49).

B -) La radioscopie

Apporte des renseignements de grande valeur sur :

- l'aspect morphologique des cavités et des gros vaisseaux mais surtout sur

- la cinétique cardiaque. Une diminution ou une anomalie des mouvements cardiaques dans une zone contrastant avec des contractions normales dans les régions avoisinantes a été constatée plusieurs fois (51, 52, 134).

Et permet la recherche d'éventuelles calcifications assez fréquentes (6, 62₁₋₂, 86, 92, 128, 172₁, 180₁) dans les fibromes intramuraux. Chez l'adulte la séméiologie des calcifications doit être discutée notamment avec les calcifications alvéolaires. Il faut en apprécier le siège, l'aspect, très différents des calcifications des valves aortiques ou mitrales qui sont facilement identifiables par leur mouvement de va et vient. Les calcifications des fibromes siègent dans la tumeur, elles sont parfois volumineuses (92, 172₁) ou au contraire minuscules. Il faut les rechercher avec soin. Leur découverte chez un enfant suspect de tumeur du coeur est très évocatrice du fibrome intramural, permettant même pour certain (172) d'en retenir le diagnostic.

C -) L'étude à l'amplificateur de brillance et les tomographies

Peuvent être utiles pour analyser en détail les données radiologiques notamment pour dépister d'éventuelles calcifications passées inaperçues.

D -) Le schéma suivant

Récapitule le nombre et le pourcentage des divers renseignements fournis par la radiographie thoracique sur un total de 39 cas. Le pourcentage est supérieur à 100 du fait de l'association dans 3 cas d'une cardiomégalie à la déformation du contour cardiaque.

total 39 cas	Cardiomégalie			Image d'addition	Image thoracique normale	Calcifications (sur 40 cas)*
nom bre de cas	globale	HVG	HVD	8	2	8
	21	9	2			
	32					
%	82 %			21 %	5 %	20 %

* Dans une publication (172) la seule donnée radiologique était la présence de calcification : ce qui explique le 40ème cas.

II) L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'angiocardiographie est certainement la méthode la plus précise pour affirmer le diagnostic des tumeurs cardiaques. Savoir évoquer la possibilité d'une tumeur du coeur constitue donc l'étape la plus importante du diagnostic car elle conduira à l'angiocardiographie.

A -) Technique

- soit angiocardiographie avec de très nombreux clichés, angiocardiographie veineuse simple ou si possible sélective biplane.

- soit cinéangiocardioraphie. Elle est certainement plus utile car elle donne également des détails anatomiques de la tumeur généralement suffisants mais surtout elle donne en plus un aspect dynamique et fonctionnel permettant de mieux se rendre compte du retentissement sur les autres cavités.

L'injection du produit opaque ne doit pas en principe se faire trop près de la tumeur mais à distance de celle-ci, ce qui permet une meilleure homogénéisation du produit de contraste. L'injection sera faite soit dans l'oreillette droite si la tumeur est suspectée dans le ventricule droit, soit dans l'artère pulmonaire si la tumeur est suspectée dans le ventricule gauche. Il ne faut pas en effet introduire la sonde trop près de la tumeur car la lecture des clichés peut être d'interprétation délicate et s'il s'agit d'une tumeur pédiculée il y a le risque de mobiliser la tumeur et de détacher un thrombus dans la circulation (34, 154).

Néanmoins lorsque la tumeur siège au niveau du ventricule gauche, certains auteurs (82, 180) préfèrent la voie artérielle rétrograde permettant une ventriculographie gauche, associée éventuellement à une coronarographie. D'autres même, tels Folger (51), Geha (62), Hall (73), Lincoln (104) utilisent une double angio ou cinéangiocardioraphie sélective dans le ventricule droit et gauche d'une part pour mieux délimiter le siège exact et l'extension de la tumeur, d'autre part pour mieux apprécier son retentissement sur toutes les cavités cardiaques et sur les appareils valvulaires. Certains fibromes volumineux situés dans le septum interventriculaire peuvent faire protusion dans les deux cavités ventriculaires.

B -) Les résultats

1) Elle visualise la tumeur dans presque tous les cas, affirmant ainsi le diagnostic, et donne une idée approximative de sa grosseur. Les fibromes intramuraux sont des tumeurs enchassées, sessiles, non mobiles, donnant typiquement une image par manque, par défaut constante. Cette image par défaut est le plus souvent régulière quelques fois irrégulière, semblant comporter des prolongements. Plus rarement l'aspect radiologique est celui d'un défilé étroit, témoignant habituellement d'un fibrome volumineux envahissant la cavité ventriculaire et responsable d'une gêne au remplissage et à l'éjection.

2) L'angiocardioraphie permet également

- de juger du retentissement éventuel du fibrome :
 - sur les cavités voisines, les oreillettes qui peuvent être dilatées, déplacées et les ventricules.
 - sur les orifices valvulaires, auriculo-ventriculaires, pulmonaires ou aortiques, la tumeur pouvant créer un dysfonctionnement valvulaire par son siège ou son volume, : une fuite mitrale (51, 104), une fuite tricuspidiennne associée à une stagnation du produit opaque dans l'oreillette droite (171).
- d'analyser les gros vaisseaux
- de découvrir une éventuelle malformation associée (10 % des cas)
- d'apprécier l'épaisseur de la paroi myocardique par rapport au contour cardiaque externe, sa régularité. Les épanchements péricardiques sont exceptionnels dans le cadre des fibromes intramuraux par contre fréquents dans d'autres types de tumeurs.

3) L'angiocardioraphie peut être exceptionnellement en défaut

Cet examen était normal dans deux cas. Dans l'observation de Valledor en 1960 (170) le fibrome siégeait dans le septum interventriculaire. Dans l'observation d'Osano (126) en 1969, la tumeur siégeait dans la paroi antérieure du ventricule gauche, l'injection du produit opaque avait été faite dans le ventricule droit. Dans ces deux cas les fibromes étaient paradoxalement volumineux.

Une coronarographie a été 5 fois effectuée (35, 62₂, 82, 104,

34)

- parfois lorsque le diagnostic suspecté était celui d'une anomalie de l'origine de la coronaire gauche (82). La coronarographie redressant l'erreur diagnostique.
- ou au cours d'une ventriculographie sélective gauche.

La coronarographie objective dans ces 5 cas où elle fut pratiquée :

- des artères coronariennes normales dans leur morphologie, leur topographie et leur distribution, à leur origine et à leur partie toute proximale (62, 82)
- un déplacement de leurs branches le plus souvent distales (35, 104, 134)
- enserrant une tumeur elle même avasculaire (62, 134)

D'autres investigations sont parfois utilisées, pouvant apporter des renseignements complémentaires utiles dans certains cas.

A -) Les méthodes isotopiques

- Les méthodes isotopiques utilisant
- l'albumine humaine marquée à l'iode 131 (Folger et Peters (51))
 - le Cesium₁₃₁ (Quaife et Wilson en 1970 (134))

permettent de dresser une scintigraphie myocardique, la distribution du produit isotopique localisant une zone dénuée de toute radioactivité. Cette zone peut être le témoin d'une région avasculaire par nécrose, ou d'une tumeur, la scintigraphie ne permettant pas de trancher, mais elle en précise le siège exact.

Quaife et Wilson (134) insistent sur les modalités techniques. Le Cesium₁₃₁ a une demi vie physique de 9,69 jours et une demi vie effective moyenne de 8,8 jours. Administré par voie intra-veineuse, le comptage est commencé deux heures après l'injection. La zone myocardique dénuée de toute radioactivité correspondait exactement à l'emplacement du fibrome qui fut opéré avec succès.

La scintigraphie myocardique est d'interprétation plus délicate au niveau du ventricule droit, la radioactivité étant gênée par le sternum. Une activité appréciable est de plus notée au niveau du foie.

B -) Le cathétérisme

N'apporte par contre aucun renseignement particulier en faveur de la tumeur du coeur. Il a été 15 fois effectué, cathétérisme droit ou gauche selon la localisation de la tumeur.

Les résultats peuvent être schématisés en deux groupes :

1) Le résultat hémodynamique est normal (aspect des courbes et pressions) dans la plupart des cas (20, 35, 52, 73, 82, 104, 151, 163, 172₃, 92, 180₁) et ce contraste avec des signes fonctionnels ou physiques doit inviter à réaliser une angiocardigraphie qui objectivera la tumeur.

2) Le résultat hémodynamique est en faveur d'un obstacle valvulaire confirmant le diagnostic clinique : de sténose pulmonaire ou aortique (172₁). Ce fut le cas pour notre première malade (153) qui fut suivie pendant plusieurs années pour une sténose infundibulaire. Le cathétérisme avait montré un gradient de 60 mmHg de Hg entre le ventricule droit bas et haut. L'angiocardigraphie demandée pour visualiser la sténose permit de redresser le diagnostic. C'est pourquoi cet examen doit toujours être associé aux investigations hémodynamiques, chaque fois qu'il existe le moindre signe clinique discordant.

de dysfonctionnement de la mitrale (51) la sonde ayant pénétré dans les cavités gauches par un patent foramen ovale. La pression dans l'oreillette gauche et la télé-diastolique du ventricule gauche étaient élevées, avec un fort gradient diastolique de part et d'autre de la mitrale.

de dysfonctionnement de la tricuspide (171) avec un énorme gradient diastolique auriculo-ventriculaire et une onde a géante de 20 mm de Hg.

Dans ces deux derniers cas, l'angiocardigraphie couplée à l'étude hémodynamique objectiva la tumeur responsable de ces dysfonctionnements valvulaires.

Signes généraux - Examens biologiques habituels

Il s'agit généralement d'enfants en très bon état général dont l'activité et les jeux sont normaux (30₁₋₂, 31, 40, 52, 55, 62, 73, 80, 82, 86, 87, 97, 115, 134, 152, 153) dont le développement psychomoteur est tout à fait normal et chez lesquels on trouve un souffle systolique, une cardiomégalie à l'occasion d'un examen systématique (35, 62₂, 73, 104, 115, 163), un trouble du rythme plus ou moins bien supporté.

Il n'y a pas de signes généraux notamment pas de fièvre.

Il n'existe pas de signes inflammatoires. La NFS, VS, électrophorèse des protides sont normaux. Signalons une eosinophilie à 67 % (171).

Au terme de ces examens donnés par l'angiocardiographie, épreuve souveraine qu'il faut savoir demander au moindre doute, le diagnostic de tumeur du coeur à développement intracardiaque est fait.

La présence de calcifications, le siège ventriculaire de la tumeur, l'absence d'épanchement péricardique sont chez un enfant, dont l'état général est bien conservé, des arguments pour suspecter le fibrome en raison de sa fréquence sur ce terrain.

Le schéma suivant résume les différentes circonstances de découverte des fibromes intramuraux.

Circonstances de découverte des fibromes intramuraux	Fréquence	%
Mort subite et imprévisible 25, 30 ₁₋₂ , 40, 54, 80, 98, 101, 119, 164, 180 ₂ , 173, 174	13	33 %
Mort subite ou très rapide au cours d'une affection intercur- rente 6, 31, 49, 85, 108, 136, 161 ₂₋₃ 172 ₂	9	
Dyspnée 24, 88, 127, 128, 146, 152, 169 170	8	20 %
Insuffisance cardiaque 12, 51, 97, 112, 180 ₁	5	
Souffle systolique 18, 20, 45, 62 ₂ , 70, 73, 115, 122, 153, 163, 171, 172 ₁ , 181, 185	14	21 %
Douleur thoracique 82, 134, 151, 160	4	6 %
Perte de connaissance 62 ₁ , 87, 160	3	4,5 %
Tachycardie ventriculaire 16, 52, 86, 95, 172 ₃	5	8 %
Tachycardie auriculaire 92	1	1,5 %
Cardiomégalie ou image d'addition 1, 35, 104, 126	4	6 %

Tableau récapitulatif des différentes circonstances de découverte
des fibromes intramuraux (sur 65, l'un d'eux (160) se

FIBROMES CARDIAQUES INTRAMURAUX

A -) Le premier tableau

Résume l'histoire clinique, indique le sexe, l'âge de découverte du fibrome, les principales données électrocardiographiques, radiologiques lorsque ces examens paracliniques ont pu être faits, les résultats d'autres investigations éventuellement effectuées, et indique également le diagnostic retenu au terme de ces différentes explorations.

Cette liste comprend 69 fibromes intramuraux recensés dans la littérature.

B -) Le deuxième tableau

Résume les constatations anatomiques rencontrées soit au cours de l'exérèse chirurgicale, soit de l'examen nécropsique, et indique l'évolution clinique de chaque cas.

Albers 1833	?	?	-	-	-	-	-
Luschka 1855	H	6 ans	Avant la diphtérie : enfant bien développé, jouant normalement Antécédent : pleurésie Diphtérie, croup Décès brutal.	-	-	-	Diphtérie
Wagstaffe 1871	F	3 mois	Mort subite.	-	-	-	Aucun
Zander 1880	F	36 ans	Tableau de sténose pulmonaire avec S.S. Décès par I.C.	-	-	-	Aucun
Mönckeberg 1924	H	nouveau né	Mort subite.	-	-	-	Aucun
Teuscher 1927	F	2, 5ans	Tuberculose pulmonaire Mort subite.	-	-	-	Aucun
Brown et Gray 1930	H	3 mois	Nourrisson bien développé Mort subite au cours de pleurs provoqués par une égratignure du pouce.	-	-	-	Aucun
Macherey 1937	H	65 ans	Toux, DE depuis 15 ans Famille R.A.S. Aggravation brutale de la toux et de la dyspnée Tableau d'I.C. avec tachycardie régulière à 150/mn Décès.	-	-	-	Aucun

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E.C.G.	Radiographie	Dg clinique
Naeve 1955	F	9 mois	2è jour : hémorragie cérébrale. 2 mois : apparition d'un SS suivi pour "cardiopathie" sans dg précis. Réhospitalisée à 4 mois pour tachycardie. Dyspnée Mort subite.	ECG de type droit en rapport avec l'âge Tachycardie à 130	Cardiomégalie considérable	Fibro-élastose endocardique. Anomalie d'implantation d'une coronaire.
Mc Cue et coll. 1955	F	47mois	EG excellent. A 2 mois : SS rude entendu la première fois à 2 mois, maxima 3è EIG. 18 mois : thrill Dg : sténose aortique sous orificielle. Mort subite à 47 mois.	R. S. H.V.G.	Cardiomégalie H.V.G.	Sténose aortique sous orificielle.
James et Stanfield 1955	F	4 ans	Aucun antécédent familial ni personnel jusqu'à l'âge de 4 ans. EG excellent. TV brutale à 200 résistance aux thérapeutiques usuelles. Réduite par Digoxine IV avec persistance de très nombreuses ESV multifocales. Mort subite 3 semaines après en dormant.	Tachycardie ventriculaire. Aspect de nécrose.	HVG Petites zones de calcifications au niveau du VG	Fibro-élastose du VG. Occlusion d'une artère coronarienne. Anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche.

Bickford et coll. 1956	H	8, 5 ans	à 27 mois : TV Image arrondie au niveau VG avec calcifications. 3 ans 1/2 : nouvelle TV Angio : tumeur du coeur. Exérèse irréalisable. 6 ans : nouvel épisode de TV. Décès brutal à 8, 5 ans à son pupi- tre à son école.	Tachycardie ventriculaire	Image arrondie cal- cifiée du contour ventriculaire gau- che. Angiocardiographie : Tumeur du VG	Tumeur du coeur
Radnai 1956	F	5 mois	Shigellose. Brutallement au 13ème jour d'hos- pitalisation : IC. Décès.	-	-	Shigellose
Conlon 1956	H	7 mois	EG excellent avant hospitalisation. Diarrhée. Vomissements 3 jours avec température 40°. Auscultation cardiaque normale. Mort subite.	-	-	Entérite
Solignac 1956	F	6 mois	EG excellent jusqu'à 4 mois. Hospitalisée à 4 mois : dyspnée croissante. S.S. A 6 mois : dyspnée +++ gros S.S 4è E. I. G. Décès.	Image d'in- farctus posté- ro-diaphrag- matique	Cardiomégalie Masse latéro-tra- chéale droite Poumons clairs.	Anomalie de l'ar- tère interventricu- laire postérieure
Edlund et Holmdahl 1957	H	19mois	SS maxima 3-4ème E. I. G., dé- couvert à 15 mois à l'occasion d'une intervention pour hernie inguinale.	Trouble de conduction ven- triculaire. Is- chémie myocar- dique postéro- latérale	Cardiomégalie avec élévation de l'apex. Angio biplane (VCS) Tumeur du coeur.	Tumeur cardiaque

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E. C. G.	Radiographie	Dg clinique
Clay et Shorter 1957 cas 1	H	5 mois	Mort subite par collapsus survenue au cours de rires	-	-	Aucun
Clay et Shorter 1957 cas 2	F	5 mois	Mort subite après convulsion et cyanose des lèvres	-	-	Aucun
Auriol et coll. 1958	F	43 ans	Epithelioma du cuir chevelu. Méningoencéphalite purulente. Décès. Aucun antécédent cardiaque.	-	-	Méningo encéphalite
Krueger et Knoll 1958	F	4 ans	EG excellent. Mort subite par collapsus en 1/2 heure avec cyanose.	-	-	Découverte fortuite
Jernstrom et Cremin 1959	H	3, 5 ans	Bon EG jusqu'à 2 ans. A 2 ans : tachycardie à 300 IC réduite par Digitaline. Dg : sténose aortique sous orificielle. A 3, 5 ans : dyspnée +++, cyanosé, coma. Mort.	Tachycardie supra-ventriculaire avec BBD	HVG	Sténose aortique sous-orificielle
Vallador et coll. 1960	F	8 mois	Enfant bien développé I.C. cyanosé, dyspnée SS de base.	Ischémie D1 V3-V6 Tachycardie supra-vent. HVG	HVG ACG normale hormis la cardiomégalie	Fibro-élastose endocardique

Autopsie	Sexe	Âge	Clinique	E.C.G.	Radiographie	Dg clinique
Svejda et Tomasek 1960	H	51 ans	Jusqu'à 49 ans : RAS Douleurs thoraciques constrictives : 2 crises dont l'une avec perte de connaissance	Aspect de séquell- e d'infarctus du myocarde	Aspect d'anévrisme du VG	Anévrisme ventriculaire post-infarctus
Boyette et Foushee 1960	H	42 heures	Dyspnée, cyanose Mort subite	-	-	Aucun
Parks, Adams et Longmire 1962	H	28 mois	RAS jusqu'à 14 mois 1 frère décédé à 5 jours d'atrésie aortique. Bronchopneumonie : HVG à la radio : Dg évoqué : fibro-élastose avant l'an- giocardiographie A 28 mois : auscultation strictement normale.	HVG	VG déformé par- tie super. et mo- yenne deson bord G. Calcifications Angiocardiogra- phie : tumeur du coeur.	Tumeur du coeur
Abbott et coll. 1962	F	20 ans	A l'âge de 6 ans : cardio- mégalie. A l'âge de 20 ans : DE et douleur thoracique.	HVG, trouble de conduction VG déviation axiale G	Cardiomégalie ACG : tumeur du coeur	Tumeur du coeur
Griffiths 1962	F	12 mois	Prématurée et hospitali- sée 6 semaines pour ic- tère. A 12 mois découverte SS rapex 3ème EIG. Mort subite avant les in- vestigations.	-	Cardiomégalie au dépens des cavités gauches	Cardiopathie congénitale

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E. C. G.	Radiographie	Dg clinique
Freeman et associés 1963	F	17 mois	Bon E.G. Mort subite. Un examen systématique 6 semaines avant était normal.	-	-	-
Burkhardt 1962 et Schumann 1963	F	9 mois	E.G. excellent. Hospitalisation pour angine. Dyspnée. Tachycardie à 200. Cyanose. Insuffisance cardiaque ré- sistant au traitement usuel. Mort subite au 4ème jour.	Tachyarythmie à 200	Cardiomégalie très importante	Myocardite
Ts'o et Tech 1963	H	2,5 jours	Polypnée - cyanose appa- rue 10 h après la naissan- ce. Décès à la 62ème heure.	-	-	-
Baszczynsky 1963 et associés	H	6 semai nes	Défaillance cardiaque. Décès.	Infarctus du myocarde. Trouble de conduction intra-ventricu- laire	Cardiomégalie Pneumothorax Dt. Atélectasie LSG	Syndrôme de Bland White et Garland
Derobert et coll. 1964	H	5,5 ans	E.G. excellent. Mort subite.	-	-	-

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E. C. G.	Cathétérisme	Radiographie	Dg clinique
Palasthy et Toth 1965	H	7 jours	Polypnée, toux, cyanose. OAP. SS rapeux + SD plus doux. Thrill. Décès.	Tachycardie sinusale. Repolarisation anormale.		Cardiomégalie	Cardiopathie congénitale
Dahlgren et Nordenström 1965	F	40ans	Jusqu'à 40 ans RAS A 40 ans découverte fortuite d'une cardiomégalie. Asthénie. Douleur thoracique. SS.	Normal	Cathé Dt normal	Cardiomégalie au dépens des cavités droites. Coronarographie Coronaire Dte volumineuse plus importante que la Gche, déplacée vers la Gche par une tumeur située à drte du coeur. Tumeur d'origine myocardique	Tumeur du coeur
Wilson et coll. cas n° 1 1965	H	17mois	Pneumonie et IC transitoire à 4 mois. A 16 mois Pneumonie. Aucun souffle.	Hypertrophie bi-ventriculaire. Bloc de branche incomplet	Cathé Dt normal	Cardiomégalie Bord gauche déformé avec calcifications. Cinéangio-cardiographie: Tumeur du Coeur	Tumeur du coeur
Wilson et coll. cas n° 2 1965	H	18mois	Mort subite. Maladie d'Ebstein antérieurement évoquée	-	-	-	Maladie d'Ebstein

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E.C.G.	Cathétérisme	Radiographie	Dg clinique
Van der Hauwaert 1965	H	16 mois	Développement normal jusqu'à 15 mois. Aucun souffle. Tableau de rétrécissement tricuspidien : - RD avec renforcement présystolique - SS au foyer pulmonaire. Hépatomégalie pulsatile.	HAD H. biventriculaire	Cathé Dt : important gradient diastolique A/V Onde a géante Cathé G : normal	Cardiomégalie globale. ACG dans OD : - OD dilatée considérablement. - OD se vidant mal - Mauvais remplissage VD - Petit défilé irrégulier	Sténose tricuspidienne
Hoehn et Ellis 1966	H	11 ans	A 1 an : cyanose et toux. Dg : cardiopathie congénitale. Tt par Digitaline. Disparition de tout symptôme. De 1 an à 9 ans : RAS. A 9 ans : apparition de douleurs thoraciques. Aucun souffle.	HVG Ischémie D1, AVL, V4, V5, V6	Cathé G : normal	Cardiomégalie au dépens du VG ACG sélective G sus-sigmoïdienne : coronaires normales intra VG : tumeur du coeur	Tumeur du coeur
Gerbode et coll. 1967	F	7 ans	Asthénie. Crise de cyanose	-	-	Cardiomégalie au dépens du VG	Tumeur du coeur
Geha et coll. cas 1 1967	H	27 mois	Syncope à l'âge d'un mois, 13 mois, 23 mois. Jusqu'à 19 m RAS à part les 2 syncopes. A 19 mois, IC. Une première angio VD localise mal la tumeur. Réhospitalisé à 27 m. Aucun souffle. BdC normaux.	Tachycardie auriculaire avec trouble de conduction ventriculaire	-	Cardiomégalie Calcification au bord G du coeur ACG biplane Dte et gauche : tumeur du coeur	Tumeur du coeur

teha et oll. as 2	H	38mois	Decouvert SS 3/6 SD1/6 Bord C sternum à un em- men systématique 1 soeur décédée à 4, 5 ans brutalement (coarctation aortique canal artériel.)	Q D2, D3, VF V6 T négatifs	-	Cardiomégalie Calcification VG Angio biplane Tumeur cardiaque Coronaires nor- males dans leur dis- tribution et origine	Tumeur du coeur
jörk et oll. 1967	H	13mois	Depuis naissance : fati- gue et sueurs pendant les repas. SS découvert à 8 mois 4/6 au 2è EIG. B2 dimi- nué. Tableau de sténose pulmonaire.	Rythme sinusal HVD	Cathé Dt (2 ex.) minime gra- dient VD/AP 15 mm Hg	Biplane angiocar- diographie OD : tumeur coeur dis- loquant valves pulmonaires	Tumeur du coeur
oulié et oll. 1968	F	31 ans	Cardiopathie découvr- te à l'âge de 16 ans. DE modérée. Tachycar- die paroxysmique. EG excellent. Dg de sténo- se pulmonaire à l'âge de 24 ans. SS 4/6 3è EIG. Thrill. B2 diminué. A eu 4 grossesses.	BBD complet HVD	Cathé Dt : gradient infun- dibulaire 63 mmHg	Cardiomégalie avec une convexi- té partie haute de l'AIG. Angio sé- lective VD + ciné- angio sélective : Tumeur du coeur	Tumeur du coeur
olger et eters 1968	F	4 mois	Souffle à la naissance 4 mois : IC. Tableau de maladie mitrale. Thrill SS 3/6, RD avec renfor- cement pré-systolique.	RS - HAD - HVG HVG. Ischémie latérale. Elar- gissement com- plexes QRS avec retard de la dé- flexion intrinsé- coide à G.	-	Cardiomégalie au dépend VG. Hypo- kinésie. Cinéan- giocardio VG : tu- meur du coeur. Akinésie de la fa- ce inférieure du VG	Tumeur du coeur

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E. C. G.	Cathétérisme	Radiographie	Dg clinique
Lincoln et coll. 1968	H	10 mois	Découverte d'une cardiomégalie. Depuis l'âge de 7 mois dyspnée croissante puis IC. SS bord G du sternum 2/6 holosystolique de type d'I. M.	Q V3 à V5 PR court (Dg évoqué anomalie implantation de l'artère coronarienne gauche)	Cathé droit normal	Cardiomégalie Angio : VD cavités Dtes déplacées à Drte VG tumeur I. M. sus-sigmoïdienne : Coronaire D : distribution normale G : trajet tortueux	Tumeur du coeur
ablonskaia 1968	H	2,5 mois	A la naissance : auscultation normale. Aucun souffle. Bon EG jusqu'à 2,5 m. Hospitalisé pour une pneumonie suraigüe. Cyanose. T : 33°2. Décès à la 20ème heure	-	-	-	Pneumonie suraigüe
anousek 1968	F	4 ans	EG excellent jusqu'à 4 ans. A 4 ans : fièvre. Dyspnée. Cyanose. Perte de connaissance. Décès.	-	-	-	grippe
ay et coll. 1968	H	9 ans	EG excellent jusqu'à 9 ans. Crises de tachycardie auriculaire à 9 ans. SS 2/6. Mx 3è EIG entendu sur tout le bord G du sternum	Bradycardie sinusale. Tachycardie paroxystique auriculaire. HVD confirmée par vectocardiogramme. Ischémie sous-épiscardique post-diaphragmatique	Cathé droit Pressions normales	Cardiomégalie au dépend du VD. Calcifications visibles sur une zone de 4 X 4 cm partie basse VD. Ciné-angio cavités droites : Tumeur coeur	Tumeur du coeur

Auteurs	Sexe	Age	Clinique	E. C. G.	Cathétérisme	Radiographie	Dg clinique
Knieriem et Nebler 1968	H	6 ans	Jusqu'à 1 an 1/2 PAS. Aucun souffle. A 1 an 1/2 : épisode de TV paroxystique. Cardiomegalie. A 3 ans 1/2 : nbsses ESV. HVG. Cardiomegalie. A 5 ans 1/2 : apparition d'un SS. A 6 ans 1/2 : douleur thoracique. Collapsus. Décès brutal.	Tachycardie ventriculaire paroxystique. HVG. Aspect de nécrose postérieure	-	Cardiomegalie	Fibro-élastose endocardique. Anomalie d'implantation de l'artère coronaire
Larouche et coll. 1968	H	47 ans	Aucun antécédent Mort subite	-	-	-	-
Osano et coll. 1969	H	10 mois	A 6 mois : dg d'hydrocéphalie avec déformation du bord gauche du coeur. Aucun autre signe cardiaque. De 6 m. à 10 ans : aucun renseignement. A 10 ans : contour anormal cardiaque (examen systématique). SS 2e EIG doux	RS Q en VL Trouble de conduction précordiales gauches	-	Anomalie du bord G du coeur Angiocardi sélective du VD normale	Tumeur cardiaque suspectée
Vu 1969	F	5 mois	PAS jusqu'à 4 mois puis amaigrissement, vomissement. Tachycardie à 140 ré-gulière. SS 5/6 bord G du sternum + thrill. Décès par insuffisance cardiaque	Tachycardie sinusale. HVG	-	Cardiomegalie	CIV avec persistance du canal artériel
Teeth 1969	F	12 ans	Mort subite après une compétition de natation	-	-	-	-

Quaife et Wilson 1970	F	17, 5 ans	Bon EG. 3 frères. Tous ont un soufflet. 1 décès post-opératoire pour CIV et sténose aortique sous orificielle. Depuis l'âge de 12 ans hospitalisée plusieurs fois dans de nombreux services de pédiatrie, cathé (3) et avec les dg divers : myocardiopathie familiale avec sténose s/aortique probable, myocardiopathie du VG et péricardites et/ou anévrisme ventriculaire. Apparition douleur thoracique à 17 ans : SS rude, SD rude, interprétés comme frottement péricardique.	Repolarisation anormale précordiales	-	Scopie : cinétique paradoxale de la pointe. ACG : tumeur du VG. Coronarographie : artère coronaire dte normale dominante. Déplacement des artères distales de l'IVA autour de la T. avasculaire	Tumeur du coeur
Van der Hauwaert cas 1 1971	H	8 ans	Souffle connu depuis l'âge de 1 an. Tableau de sténose pulmonaire SS mx 2 EIG, thrill.	HVD	Cathé Dt : gradient infundibulaire moderé	Calcifications du VD Tumeur responsive de la sténose pulmonaire	Tumeur du coeur
Van der Hauwaert cas 2 1971	H	5 mois	Septicémie. Pneumonie. Gastro-entérite aigue. Etat de choc.	Aspect d'infarctus en Q D2, D3, AVF T négatives ds les mêmes dérivations	-	Cardiomégalie discrète	Septicémie
Van der Hauwaert cas 3 1971	H	4 ans	Accès de tachycardie à 220/mn. SS 2/6 2è EIG et 2è EID	Tachycardie ventriculaire paroxystique HVG T négatives D1 AVL, V3, V6	Cathé normal	Cardiomégalie discrète. Angio : T. coeur	Tumeur du coeur

Tesler et coll. 1971	H	2 ans	Découverte d'un SS 2 mois avant hospitalisation. SS 2/6 Mx 3ème espace G.	HVG	Cathé Dt normal	HVG A l'angio : tumeur cardiaque	Tumeur du coeur
Hall 1971	F	17 ans	EG excellent. Découverte SS 2/6 mésosystolique 2è EIG (examen systématique) SF : 0.	Arythmie sinusale avec ESV ondes T négatives rétro-gression antéro-latérale	Cathé normal	Bombement par-tie super. du bord G du coeur Cinéangio VG et VD : T. coeur faisant protrusion dans les 2 cavités et déplaçant le septum vers la droite	Tumeur du coeur
Simcha et coll. 1971	H	3 ans	Malaises avant l'âge de 1 mois. A 2 ans 1/2 : douleur thoracique à la marche. Etat de choc compliqué d'arrêt cardiaque. MCE. Echec. MCI - FV - Choc RS. Découverte tumeur du bord Dt du coeur. Tt Quinidine. Deux mois plus tard réhospitalisation pour exploration. SS apex 2/6.	T. V. paroxys-tique	-	Cardiomégalie Angio veineuse : défaut de remplissage de la région tricuspidiennne. AP volumineuse Shunt G-D par une CIA	Tumeur du coeur
Fouchard et coll.	F	4 ans	EG excellent jusqu'à 4 ans. Crises de tachycardie ventriculaire paroxystiques très fréquentes rebelles aux traitements	Tachycardie ventriculaire post-ischémie postéro-latérale sous épica-dique	Cathé Dt normal	Cardiomégalie Cinétique de la pointe nulle. Angio veineuse : tumeur coeur	Tumeur du coeur
E.G. Etat général D.E. dyspnée d'effort D. : dissection			I.V. intraveineux I.M. insuffisance mitrale I SC lobe supérieur gauche	Tt traitement R.S. rythme sinusal		A.C.G. angiocardographie VCS veine cave supérieure	

chirurgicales	anatomique ou diagnostic ou évolution post-opératoire	0	1ère tumeur intramurale fibreuse bien décrite macroscopiquement. Pas d'histologie
Albers 1833	Septum interventriculaire. Oeuf de pigeon. Aspect chondroïde en 1833. Plutôt de fibrome en 1856 après la publication de Luschka	0	1ère tumeur intramurale fibreuse bien décrite macroscopiquement. Pas d'histologie
Luschka 1855	Moitié supérieure du VG jusqu'au sillon AV. Oeuf de poule 4,3 X 3,5 cm volumineux faisant protusion dans les 2 ventricules. Endocarde, épicaire normaux. Tumeur séparée de 3 mm de l'endocarde	F	1ère tumeur intramurale fibreuse avec histologie. Membrane entourant partiellement la tumeur
Wagstaffe 1871	Septum interventriculaire. Oeuf de poule. Tumeur dure	F	-
Zander 1880	Septum interventriculaire avec extension vers le VD. 4,9 X 5,7 X 5,9 cm. Grosseur d'une pomme. Calcifications. 2ème localisation dans l'OD.	F	Localisation double : OD VD contente en tant que fibrome par certains (Symeonidis, Radnai). Quelques aspects cellulaires en forme d'araignées évoquant un sarcome
Monckeberg 1924	Apex et paroi avoisinante VG. Noisette. Tumeur bombant autant vers l'endocarde que l'épicaire	0	-

Caractéristiques	Diagnostique ou évolution post-opératoire	Diagnostique ou évolution post-opératoire	Diagnostique ou évolution post-opératoire	Diagnostique ou évolution post-opératoire
Teuscher 1927	V.G. Paroi antérieure et latérale 3,2 X 3 cm Noyau mal limité. Tumeur partiellement ossifiée.	F	Découverte d'autopsie	-
Brown et Gray 1930	V.G. Paroi latérale. 7,7 X 6,5 cm. Endocarde et péricarde séparés de la tumeur par une fine bande myocardique. Poids du coeur 130 g au lieu de 25 g.	Rhabdomyome	Découverte d'autopsie	Fibrome typique. L'auteur lui-même était frappé par : - aspect macroscopique évoquant un fibrome. - la tumeur est unique. - tissu fibreux en abondance. - Bigelow le premier le fait entrer à juste titre dans la liste des fibromes
Macherey	V.G. paroi antérieure. 5,5 X 2,5 cm. Oeuf de poule. Tumeur dure, calcifiée. Bicuspidie aortique. Sténose aortique calcifiée avec dilatation aortique post-sténotique. Valves pulmonaire et tricuspide. Tumeur séparée de l'endocarde et de l'épicarde par une fine épaisseur de myocarde. Coronaires normales. Pas d'athéromes. Foie, poumons, reins congelés.	F	Découverte d'autopsie	Le plus âgé : 65 ans. Association avec sténose aortique calcifiée. Anomalie associée bicuspidie aortique.
Fidler et coll. 1937	Apex - septum interventriculaire et s'étendant au myocarde du VG avoisinant. 2,2 X 2,6 cm. Appareil valvulaire normal. Coronaires normales. Poids coeur 46 gr.	Fibrosarcome	Découverte d'autopsie	Associé avec fente palatine, bec de lièvre, double hernie inguinale. Rattaché à juste titre au fibrome par Prichard en 1951. Aucune cellule de mitose, d'anaplasie ou de cellules géantes.

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Symeonidis et Linzbach 1938 2	VG paroi postérieure Oeuf de pigeon Dilatation des 2 ventricules droit et gauche Endocardes - valves : normales	Hamartome fibro-élastique	Découverte d'autopsie	-
Symeonidis et Linzbach 1938 3	Septum interventriculaire partie supérieure et antérieure 2,3 cm de diamètre A 2 travers de doigt de l'origine de la coronaire gauche	Hamartome fibro-élastique	Découverte d'autopsie	Discussion sur la pathogénie des fibromes intra-muraux
Vukan 1940	Septum interventriculaire 5 X 7 cm Tumeur volumineuse envahissant les 2 ventricules	F	Découverte d'autopsie	-
Schinnick 1940	Cavités droites : OD et VD	Mésoblastome	Découverte d'autopsie	-
Kulka 1949	VG - Paroi antérieure 5 X 3,5 cm	F	Découverte d'autopsie	-
Bigelow coll. 1954	VG paroi latérale 5 X 3 X 2,5 cm Coeur 75 g (NI 17 g)	F	Découverte d'autopsie	Persistance du canal artériel
Broese 1955	VG paroi antérieure 5,4 X 4,1 cm	F	Découverte d'autopsie	-

Nom	Constataions anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Naeye 1955	VG moitié inférieure paroi antérieure et postérieure avec extension en arrière vers OG 5,5 X 3 X 5 cm Coeur énorme: 190 gr, les 3/4 sont le fait de la tumeur qui intéresse les parois et fait pro-tusion dans les cavités Pilier postérieur mitral étiré	Hamartome fibro-élastique	Découverte d'autopsie	Calcifications histologiques
Mc Cue et coll. 1955	VG sauf paroi postérieure Septum interventriculaire 5 X 3 cm Poids coeur 210 gr (nl 85 g) Tumeur énorme envahissant la presque totalité du VG faisant saillie dans les deux cavités et créant sténose sous-aortique	F	Découverte d'autopsie	F. associé à un hémangiome sous maxillaire
James et Stanfield 1955	VG paroi antérieure 6 X 5 X 4 cm Coronaires et gros Vaisseaux normaux	F	Découverte d'autopsie	-
Bickford et coll. 1956	VG paroi antérieure 5 X 4 X 4 cm Petits nodules à la surface tumeur Coronaires et gros vaisseaux normaux. Valves normales	Incertain	Exérèse irréalisable à l'âge de 3,5 ans. Décès brutal à 8,5 ans Autopsie	1ère tentative d'exérèse d'une tumeur intramurale. Fistologie très brève. L'aspect macroscopique et histologique en faveur d'un F. Recherche glycogène négative. Exérèse irréalisable.

Nom	Constatactions anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Radnai 1956	V.D. paroi antérieure et latérale 1,6 X 3 cm Epicarde normal Tumeur faisant saillie +++ dans le VD	Hamartome fibro-élastique	Découverte d'autopsie	-
Conlon 1956	VG Paroi postéro-latérale 5 X 4 X 4 cm Coeur volumineux Pds : 85 gr Valves : RAS Endocarde et épicarde séparés de la tumeur par une couche fine de myocarde Poumons congestifs	Mésenchymome	Découverte d'autopsie	-
Solignac 1956	VG partie postérieure faisant saillie dans la cavité VG et une grande partie du septum interventriculaire et débordant paroi postérieure VD atteignant en haut la région AV droite	F	Découverte d'autopsie	-
Etlund et Holmdahl 1957	VG paroi inférieure et latérale avec extension au sinus coronaire et modifiant le trajet de l'IVA Tumeur mal délimitée	0	Thoracotomie exploratrice à 19 mois. Exérèse irréalisable. Pas de biopsie. Etat de l'enfant un an après satisfaisant	1) Pas d'histologie. Dg de F. sur l'aspect macroscopique. 2) F. associé à - canal artériel - coarctation de l'aorte - hernie inguinale 3) 1ère tumeur fibreuse diagnostiquée avec tentative d'exérèse. 4) Exérèse irréalisable.

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Clay et Shorter 1957 (1)	Septum interventriculaire 3/4 supérieur. 4 X 3,8 cm Poids coeur : 103 g Protusion dans les 2 cavités. Fine couche myocardique séparant la tumeur de l'endocarde et de l'épicarde. Valves, piliers, coronaires normaux	F	Découverte d'autopsie	-
Clay et Shorter 1957 (2)	VG paroi latérale 3,5 X 2,5 cm Poids coeur : 113 g. Fine bande de myocarde entre la tumeur et l'endocarde et l'épicarde Tumeur saillante dans la cavité VG Pilier étiré ; orifice mitral rétréci par la tumeur : son pôle supérieur étant proche de la valve mitrale Poumons oedémateux Coronaires normales ; gros Vx nx	F	Découverte d'autopsie	-
Auriol et coll. 1958	VG région antéro-latérale 6 X 4 cm Mandarine Tumeur adhérente épicaarde surplussieurs cm ; séparée de l'endocarde par mince couche myocardique Respecte piliers, cordages Coronaires normales	F	Découverte d'autopsie	-

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Krueger et Knoll 1958	V.G. 7 X 2, 6 X 2, 5 cm Tumeur bien séparée de l'endocard et de l'épicarde Poumons oedémateux Valves : RAS	F	Découverte d'autopsie	Calcifications histologiques
Jernstrom et Cremin 1959	V.G Paroi antérieure 5, 5 X 4, 5 X 3 cm Poids coeur : 180 g (nl 66) Valves nles ; gros vaisseaux normaux	F	Découverte d'autopsie	Dépôts calcium
Valledor et coll. 1960	Septum interventriculaire Tumeur arrondie, diamètre : 7cm - avec extension dans la paroi du VG - et saillie sténose sous aortique Aucune autre anomalie	F	Tentative d'exérèse Décès par arrêt cardiaque à l'intubation. Massage cardiaque 90' sans succès. Autopsie	Angiocardiographie normale Tentative d'exérèse
Svejda et coll. 1960	Septum interventriculaire et paroi antérieure VG 4 X 5 X 5, 2 cm. Petit oeuf Athérome aortique important. Fine couche myocardique entre T. et endocard et épicarde Valves normales	F	Excision partielle Mort post-opératoire 3 j après. I.C. ECG : infarctus du myocarde Autopsie	Excision partielle
Boyette et Foushee 1960	Septum intervent. et extension vers V.D. 4, 5 X 4 cm	F	Découverte d'autopsie	-

Remarques particulières	Diagnostic ou évolution post-opératoire	Pathologie	Chirurgicales		
	1ère exérèse avec succès Exérèse 8 ans après d'un anévrisme constitué sur la cicatrice Aucune récidive tumorale constatée Recul : 13 ans	H	V. G. paroi postéro-latérale 7,2 X 4,5 X 3,5 cm Piliers - valves : RAS Poids tumeur : 61,5 g Tumeur volumineuse		
	1ère exérèse avec succès Développement d'un anévrisme au bord G du cœur A l'ECG : onde Q en D1, AV1, V5, V6 Résection de l'anévrisme en avril 1968 (dyspnée, + fatigabilité) Va bien en 1972	F	V. G.		
	Biopsie faite par thoracotomie exploratrice	F	V. G. paroi antérieure Diamètre 4 cm Tumeur saillante dans la cavité du VG obstruant orifice mitral et aortique Poumons, rate, foie : congestifs		
	Découverte d'autopsie	F	VG toute la paroi antérieure avec extension au septum interventriculaire 8 X 8 X 5,5 cm Poids cœur 170 g (nl 48-52) T. saillant dans les 2 chambres ventriculaires. Valves normales. Péricarde : 100 cm3 épanchement. Poumons, foie congestifs Quelques calcifications		
	Découverte d'autopsie	F			
	Anomalies vertébrales : - dorsales - lombaires - cotes adjacents Le membre inférieur G. plus long que le droit				

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Thumann 1963 L. Burkhardt 1962	V.G. paroi antérieure et postérieure 7,5 X 4,5 cm - oeuf de poule Calcifications présentes Valves, endocarde, épicaarde normaux Décompensation cardiaque	Hamartome élasto-myofibrome	Découverte d'autopsie	-
Stoetzel 1963	V.G. paroi postérieure Nodule de 3 mm diamètre	Fibromatose	Découverte d'autopsie	Fibromatoses : fibrome larynx 9X6 mm, multiples nodules poumon de 1 à 3 mm, fibrome base de la langue 6 mm
Laszczynski et al. 1963	Septum interventriculaire + paroi V.D. 4 X 3 X 3 cm	F	Découverte d'autopsie	-
Robert et al. 1964	V.G. partie antéro-externe 5 X 4 X 3 cm T. séparée endocarde et épicaarde par une mince couche myocardique cavité VG réduite par la tumeur Poumons congestifs	F	Découverte d'autopsie	- 70 -
Malashty et al.	V.G. paroi postérieure Septum interventriculaire + région avoisinante du VD 4,5 X 3 cm. Oeuf de poule Orifice mitral très rétréci (lenticille). Orifice aortique rétréci. Piliers mitraux aplatis.	F	Découverte d'autopsie	Calcifications histologiques

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Wahlgreen et Nordenstrom 1965	VD partie haute. OD partie basse 1 branche principale de la coronaire droite s'engageant dans la tumeur 14 X 9 X 7 cm Tumeur plutôt molle Coeur P = 450 gr. Valves RAS Poumons oedémateux	Hamartome fibreux	Exérèse de la tumeur avec résection partielle d'une grosse branche de la coronaire droite remplacée par un greffon saphène En post-opératoire : infarctus et rythme d'origine ventriculaire Décès à la 24ème heure Autopsie Confirmation de l'infarctus	Tumeur plutôt molle Extension OD Histologie : nombreux Vx Exclu par certain (Geha) du cadre des fibromes Echec de l'exérèse
Vilson et coll. 1965	V.G. T. volumineuse	F	Exérèse de la tumeur Décès à la 24ème heure (TV - Asystolie) Pas d'autopsie	Echec de l'exérèse
Vilson et coll. 1965	VD Tumeur volumineuse obstruant la tricuspide	F	Découverte d'autopsie	-
van der Lauwaert et coll. 1965	VD paroi ant. + septum interven. Tumeur énorme envahissant toute la cavité VD et adhérent à la valve tricuspide. Orifice tricuspide presque obstrué complètement. P coeur : 130 g. HAD Foie, poumons, rate congestifs	F	Thoracotomie exploratrice. Exérèse irréalisable Décès 2 jours après (asystolie)	Eosinophilie à 67 % PS riche en série éosino Exérèse irréalisable
Boen et Illis 1966	VG paroi latérale 6 X 4 cm	F	Thoracotomie exploratrice. Exérèse impossible. Biopsie. Revu un an et 1/2 après : allait bien	Exérèse irréalisable

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Gerbode et coll. 1967	VG paroi postérieure	F	Exérèse Arrêt cardiaque brutal dans la journée	Echec de l'exérèse
Geha et coll. 1967 (1)	Septum interventriculaire Poids tumeurs: 72 g Diamètre: 6 cm	F	Exérèse avec succès à 27 mois. Suites opératoires : SS 3/6. CIV par 2 petites perforations septales au cours de la dissection septale. Pas de shunt. Recul 29 mois : SS 1/6 SF : O Activités normales	Succès de l'exérèse CIV minime Recul 29 mois
Geha et coll. 1967 (2)	V.G. paroi P.L. 8,5 X 5 X 4,5 Pds tumeur : 118 g Pilier postérieur : tumeur contigue au pilier postérieur	F	Exérèse avec succès. Difficulté pour sauvegarder le pilier postérieur. Tumeur énorme Suites immédiates bonnes : RC/T Recul 10 mois : SF = 0 Activités normales	Succès de l'exérèse Recul 10 mois
3jörk et coll. 1967	Septum interventriculaire 3 X 4 X 3 cm	F	Exérèse avec succès nourrison de 13 mois	Succès de l'exérèse Recul de 13 mois

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Boulie et coll. 1968	Septum interventriculaire T. 6 cm de diamètre adhérent à la valve septale de la tricuspide. Piliers, cordages libres. Tumeur : 140 g	F	Exérèse (mars 67). Difficulté du fait de son extension dans le septum et de son adhérence avec valve tricuspide désinsérée puis réinsérée. Suites opératoires simples. Février 72 : excellent état	Succès de l'exérèse 5 ans de recul
Volger et Peters 1968	Septum interventriculaire et parties proximales des parois ventriculaires Tumeur énorme : 8 cm diamètre faisant protusion dans le VD et le VG Petits nodules indépendant de la tumeur	Hamartome fibro-élastique	Exérèse irréalisable du fait de l'étendue de la tumeur. Suites opératoires simples. Persistance de l'insuffisance cardiaque. Décès 7 mois après	Quelques nodules disséminés intra-myocardiques indépendant de la tumeur Exérèse irréalisable
Lincoln et coll. 1968	VG paroi latérale et T. énorme 76 gr Piliers non intéressés	F	Exérèse avec succès Branche coronarienne sacrifiée. Suites immédiates : hémiparésie régressive. Revu 8 mois plus tard : RC/T ➤	Succès de l'exérèse. Recul 8 mois le plus jeune opéré Tumeur énorme
Abelskaia 1968	Plusieurs nodules dans le VG intramural de 0,5 à 1,5 cm Poids du coeur : 160 gr.	F	Découverte d'autopsie	Multiples nodules dans le VG

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Janousek 1968	VD paroi antérieure Tumeur réduisant la cavité VD Poumons, foie congestifs	F	Découverte d'autopsie	-
Kay et coll. 1968	VD et partie septum 7,5 X 5 X 4 cm. Pds tumeur : 115 Tumeur énorme protusion dans le VD Extension partie inférieure septum sillon A.V. droit pro- che de l'artère coronaire droite	F	Exérèse avec succès âge 9 ans. Difficulté+++ (proximité coronaire dte) Tous les muscles papil- laires contigus à la tu- meur furent enlevés et resuturés au septum de même que les cordages pour éviter une prothèse valvulaire. Fibrome é- norme. Patch 10 X 6 cm teflon doublé à l'inté- rieur par du péricarde pour reconstruire le VD Post-opératoire : diffi- culté respiratoire : ta- chycardie auriculaire, tracé évoquant un infarc- tus + BBD, petite IT 6 mois après : contrôle angio + cathé : pressions cavités drtes nles. Aucu- ne formation anévrisma- le. Aucune IT ni RT. Recul 4 ans : vie active. Sports ? Aucune crise de tachycardie. ECG : RS BBD. Infarctus post. dia- phragmatique	Succès de l'exérèse Difficulté ++ Patch VD 10 X 6 Recul 4 ans Tumeur énorme

Nom	Constations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Knieriem et Nebler 1968	V.G. postéro-latéral → septum et VD 5,5 X 5 X 3,5 Coeur 225 g Valves, endocarde, coronaires : RAS	F	Découverte d'autopsie	-
Larouche et coll. 1968	VG paroi antéro-latérale 2,5 X 2 X 2 cm Cavité du VG déformée et ↗ de volume. Valves, coronaires : RAS	F	Découverte d'autopsie	-
Osano et coll. 1969	VG moitié supérieure de la paroi antérieure 4 X 3 cm	F	Thoracotomie : exérèse impossible. Tumeur trop importante. Biopsie. Quelques ESV post-opératoires. Revu 2 ans 1/2 après : allait bien	Exérèse irréalisable. Angiocardiographie sélective droite normale
Wu 1969	VG presque totalement et le septum interventriculaire. 8 X 6 X 6 T. volumineuse mais respectant valves, endocarde, épicarde. Coeur : 225 g. Aspect congestif généralisé viscéres	F	-	Histologie : quelques calcifications
Heath 1969	VG moitié inférieure + région apicale 8 X 7 cm	F	Découverte d'autopsie	-

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Quaife et Wilson 1970	V.G. Apex D = 5 cm Endocarde normal Quelques calcifications	F	Exérèse avec succès	Scintigraphie myocardique Succès de l'exérèse
Van der Hauwaert 1971 (1)	VD T 2 cm de diamètre Responsable sténose pulmonaire	F	Exérèse : succès	Succès de l'exérèse
Van der Hauwaert 1971 (2)	VG paroi postérieure Taille oeuf - 3 cm de diamètre	F	Découverte autopsie	-
Van der Hauwaert 1971 (3)	VG paroi antéro-latérale	H	Exérèse avec succès	Succès de l'exérèse
Tesler et coll. 1971	Septum interventriculaire 3 X 3 X 2 cm	F	Exérèse avec succès Suites opératoires excellentes	Succès de l'exérèse
Hall 1971	V.G. paroi antérieure avec extension séptum. Quelques nodules proche tumeur	F	Exérèse : tumeur adhérente racine de l'aorte nécessitant remplacement valvulaire. Obligation de résséquer 2 branches importantes de l'IVA. Coeur incapable de repartir.	Starr aortique Echec de l'exérèse

Nom	Constatations anatomiques ou chirurgicales	Histologie	Circonstance du diagnostic ou évolution post-opératoire	Remarques particulières
Simcha et coll. 1971	V.D. près de son bord droit Tumeur 5 cm de diamètre Déplaçant la valve tricuspidienne	F	Exérèse de la tumeur Décès par inefficacité myocardique	C.I.A. associée Echec de l'exérèse
Fouchard et coll.	V.G. Pointe et région postérieure. Tumeur : 36 g	F	Exérèse avec succès Disparition des T.V. Suites opératoires simples BIG transitoire	Succès de l'exérèse Recul : 1 an

I -) Quelques auteurs ont appelé la tumeur : rhabdomyome, fibrosarcome, avec une description macroscopique et histologique typique de fibrome.

a) Brown et Gray en 1930 (25) trouvent une tumeur volumineuse dans la paroi latérale du ventricule gauche à l'autopsie d'un nourrisson de 10 mois mort subitement au cours de pleurs qu'ils appelleront rhabdomyome.

Les auteurs eux-mêmes étaient frappés par l'aspect macroscopique de la tumeur, ferme pâle, presque blanche, d'aspect fibreux donnant à la coupe un aspect fasciculé. Une mince couche myocardique séparait la tumeur de l'endocarde et de l'épicarde. La tumeur était bien délimitée mais non encapsulée et ils concluaient par "the gross appearance was very like that of a fibroma". Bigelow et associés (18) furent les premiers à inclure à juste titre cette observation dans le cadre des fibromes intramuraux.

b) Fidler en 1937 (49) découvre une tumeur dans le septum interventriculaire envahissant également la paroi avoisinante du ventricule gauche à l'autopsie d'un enfant de 9 mois décédé brutalement au décours d'une intervention, tumeur qu'ils dénommèrent fibrosarcome. L'aspect macroscopique et histologique est tout aussi caractéristique d'un fibrome. Il n'est noté par ailleurs aucune cellule de mitose ou de cellule géante. Prichard(133) inclut ce cas dans la liste des fibromes.

c) Bickford en 1956 (16) dont l'observation a été détaillée dans l'historique de la maladie, décrit une tumeur d'aspect difficile à classer qui a tous les caractères macroscopiques et histologiques des fibromes et doit y être attachée.

II -) A l'opposé certaines tumeurs sont quelques fois incorporées tort dans la liste des fibromes par quelques auteurs.

a) Jurgens (89) en 1891 rapporte une tumeur primitive parfois attachée aux fibromes intramuraux (18, 95, 127) découverte chez un enfant de 10 mois et située dans l'oreillette droite. Il s'y associe un épaissement fibreux de l'endocarde ventriculaire, une pneumonie caséuse et de multiples tuberculomes cérébraux.

L'aspect macroscopique et surtout l'histologie de cette tumeur sans valeur d'après Radnai (136) doivent la faire exclure du cadre des fibromes (40, 54, 62, 82, 88). Symeonidis et Linzbach (161) la rattachent plutôt au myxome.

b) Lefas (102) décrit un fibrome hyalin sous-endocardique parfois rattaché aux fibromes intramuraux (97, 111), chez une femme de 68 ans atteinte d'une bronchopneumopathie chronique de longue date, hospitalisée avec un tableau d'insuffisance cardiaque et qui décéda très rapidement quelques heures après son hospitalisation. A l'autopsie, découverte fortuite d'une petite tumeur sessile, d'une grosseur d'un pois moyen, située au dessous de l'aboutissement des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche, qui n'avait aucun caractère des fibromes intramuraux.

c) Rabago (135) en 1963 décrit un fibrome opéré avec succès. Il s'agit d'un homme de 42 ans présentant un tableau de rétrécissement mitral avec une dyspnée d'effort et de decubitus, une auscultation caractéristique, une hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire droite électrocardiographique et radiologique. A l'intervention pour commissurotomie à coeur fermé, surprise opératoire : découverte du fibrome. Il fut réopéré huit jours plus tard sous C.E.C. La tumeur était pédiculée, pesait 45 grammes, mesurait 7 X 5 X 5 cm, avait le volume d'un oeuf de poule et elle naissait du septum interauriculaire. Les suites opératoires furent excellentes. La consistance de la tumeur et surtout l'histologie ne sont pas fournies. Cette tumeur pédiculée du septum interauriculaire doit être rattachée au myxome.

d) Tesler (163) très récemment en 1971 rapporte deux cas de fibrome. Si le deuxième en présente tous les caractères, le premier doit être discuté. Il s'agit d'une petite fille opérée à l'âge de 2 ans d'un néphroblastome suivi d'un traitement par chimiothérapie et cobaltothérapie. A cette occasion un souffle est découvert pour la première fois. A l'âge de 6 ans, le tableau clinique est celui d'un rétrécissement tricuspïdien avec un roulement présystolique augmentant à l'inspiration, une hépatomégalie très importante. Le coeur est de volume normal à la radiographie et on note la présence de calcifications au niveau de l'oreillette droite.

Compte-tenu des antécédents la première hypothèse soulevée est celle d'un thrombus malin dans cette cavité. Une cinéangiocardigraphie confirme la présence d'une masse tumorale dans l'oreillette droite. L'exérèse pratiquée avec succès confirme la tumeur, pédiculée, de consistance dure, naissant de la face antérieure de l'oreillette droite, s'étendant vers la veine cave inférieure et l'orifice tricuspide. En faveur du fibrome deux éléments : la dureté de la tumeur et la présence de calcifications. Néanmoins, son siège, son origine pédiculée plaident contre le diagnostic de fibrome. Aucune photographie de la tumeur n'est donnée et l'histologie elle même n'est pas fournie. C'est pourquoi en définitive nous l'avons exclue du cadre des fibromes.

e) Certaines observations de tumeurs ventriculaires comme celles de Nicks (124) ou de Gruber et Samuel (72), hamartomes typiques et décrits comme tels par leurs auteurs, ont parfois été inclus au cadre des fibromes par certains auteurs (95, 153). Il y a là un problème de nosologie sur lequel nous reviendrons.

III-) Certains fibromes inclus dans ce tableau sont contestés par quelques auteurs. Cette contestation est surtout observée pour les fibromes dont les données sont insuffisantes ou sont discordantes.

a) Zander (185) décrit deux fibromes, l'un situé dans le septum interventriculaire, l'autre dans l'oreillette droite, découvert lors de l'autopsie d'une femme de 36 ans suivie pour une sténose pulmonaire. Pour Radnai (136) la localisation auriculaire serait plutôt une thrombose organisée dans l'oreillette, d'après la description morphologique et l'âge de la malade. Pour Symeonidis et Linzbach (161), l'aspect évoquerait plutôt un fibrosarcome, mais sans certitude. La plupart des auteurs intègrent cette observation dans le cadre des fibromes (40, 54, 62, 82, 88, 95, 127).

b) Le troisième cas de Symeonidis et Linzbach (161), fibrome découvert à l'autopsie d'un homme de 53 ans décédé d'une insuffisance rénale, est mis en doute par certains auteurs (127, 136). En fait il semble bien s'agir d'un véritable fibrome, la tumeur n'était pas encapsulée, mal limitée au contact du tissu myocardique, de structure assez proche des deux autres fibromes, à ceci près que le processus prolifératif fibreux paraissait arrêté (régressif même

pour les auteurs), très pauvre en cellule. Les auteurs en tiraient d'ailleurs les conclusions suivantes : "Le développement du processus tumoral était parallèle au développement de tissu myocardique et cessait avec lui. Ce parallélisme de développement expliquant ainsi la possibilité de fibrome chez l'adulte".

c) Le fibrome de Shink (144) exclu par certains du cadre des fibromes (54, 88) du fait d'une part du siège principal de la tumeur dans l'oreillette droite, l'atteinte ventriculaire n'étant qu'une extension de cette masse tumorale, d'autre part de l'incertitude de l'auteur sur la composition cellulaire. Néanmoins la plupart des publications l'incluent dans le cadre des fibromes (62, 82, 95, 127, 146).

d) Beaucoup plus récemment l'observation de Dahlgreen et de Nordenström (35). Hamartome fibreux découvert chez une femme de 40 ans opérée et décédée à la 24ème heure d'un infarctus du myocarde. Après avoir hésité, car il s'agit d'une tumeur plutôt molle, riche en éléments vasculaires, exclue du cadre des fibromes par Géha (62), se rapprochant ainsi des tumeurs décrites par Nicks (124), Gruber et Samuel (72), nous l'avons inclus néanmoins dans le cadre des fibromes car la différenciation fibreuse était importante, prédominante, contrairement aux précédentes tumeurs.

A -) Macroscopie

1) Siège des fibromes intramuraux

a) La première statistique ne tient compte que du siège principal de la tumeur, mais ne tient pas compte des éventuelles extensions (les 2 schémas suivants). Le ventricule gauche est atteint 45 fois. Les fibromes intramuraux se développent essentiellement au dépens des parois antérieures, latérales, antéro-latérales, plus rarement de la paroi postérieure. Le septum interventriculaire est atteint 15 fois. Le ventricule droit est atteint plus rarement, 9 fois.

Siège	VD	Septum inter-ventriculaire	VG
nb.	9	15	45
%	13 %	22 %	65 %

Localisation des fibromes intramuraux sans tenir compte de l'extension
éventuelle de la tumeur

Siège	Paroi antérieure	Paroi antéro- latérale	Paroi laté- rale	Paroi posté- rieure	Paroi pos- téro laté- rale	Apex	1/2 su- périeur VG	1/2 inf VG	VG pres- que en to- talité	Aucune préci- sion
Nb de cas	11	5	5	6	5	3	1	2	3	4
%	25 %	11 %	11 %	13 %	11 %	7 %	2 %	4 %	7 %	9 %

Schéma récapitulatif du nombre et pourcentage des différentes localisations
des 45 fibromes intramuraux situés dans le ventricule gauche

b) Dans un quart des cas la tumeur envahit plusieurs parois. (schéma suivant)

Les fibromes localisés dans le septum interventriculaire peuvent atteindre les parois antérieures ou postérieures des 2 ventricules :

- soit le gauche (49, 51, 170)
- soit le droit (12, 24, 51, 127, 152, 185)

De même une partie plus ou moins importante du septum interventriculaire peut être envahie par des prolongements de la tumeur fibreuse situés soit dans le ventricule gauche (54, 73, 95, 115, 127, 152, 160, 181), soit dans le ventricule droit (92, 171).

Siège	VD	Septum interventriculaire	VG
Fréquence	15	25	48
%	22	36	69

Nombre et pourcentage d'atteinte du VD, du septum interventriculaire et du V.G. , en tenant compte des prolongements du fibrome

Le schéma montre que dans un peu plus d'un quart des cas, il y a une extension de la tumeur à 2 ou 3 localisations principales envisagées.

c) La confrontation des signes cliniques, radiologiques, et électrocardiographiques avec les données anatomiques apportent quelques renseignements complémentaires intéressants :

- la localisation septale comme l'indique le schéma suivant est responsable dans la majorité des cas, à fréquence à peu près identique, soit d'une mort subite (24, 30₁, 49, 173, 174) ou de syncopes répétées(62₁) , soit de tableau typique de sténose pulmonaires (20, 153, 185) ou aortique (170).
- la localisation antéro-latérale est la région qui est responsable proportionnellement du plus de mort subite.

Paroi septale 15 fois	Mort subite	5	6
	Syncopes répétées	1	
	Sténoses pulmonaire	3	4
	Sténoses aortique	1	
	Autres manifestations	Souffle systolique 1 Insuffisance cardiaque 2 Maladie intercurrente 1 non connu 1	5
Paroi antéro latérale 5 cas	Mort subite	4	4
	Tachycardie ventriculaire	1	1

- la localisation anatomique de la tumeur correspond exactement avec les anomalies électrocardiographiques

Les ondes Q de nécrose dans le territoire postérieur coïncident avec la localisation de fibrome à la paroi postérieure du ventricule gauche (62, 95, 152, 172₂), dans le territoire antérieur ou antéro-latéral avec la localisation dans la paroi correspondante (104, 172₃).

Il en est de même pour les aspects électrocardiographiques d'ischémie sous-épicardique. Elles correspondent exactement à la localisation de la tumeur fibreuse (45, 73, 82).

- On retrouve 3 observations de fibromes siégeant à la pointe du coeur (52, 119, 134). Dans deux observations, dont la nôtre (la troisième est celle d'un nouveau né mort subitement) la radioscopie objectiva une pointe immobile ou battant peu, contrastant avec les autres régions avoisinantes animées de forts mouvements de contractions.

- Certaines observations étaient dominées par les crises de tachycardie ventriculaires récidivantes. Les fibromes siégeaient respectivement :

- 3 fois dans les parois antérieures ou antéro-latérales (16, 86, 172₃)
- 2 fois à la pointe ou dans la paroi postérieure du ventricule gauche (52, 95,)
- 1 fois dans le ventricule droit (151)

Aucun fibrome n'était situé dans le septum interventriculaire.

2) Aspect général des fibromes

Il s'agit en règle d'une masse unique, parfois associée à de petits nodules satellites de la tumeur principale (16, 51, 73), arrondie, de couleur blanchâtre ou blanc grisâtre, de consistance ferme et élastique, homogène. La surface de la coupe a un aspect fasciculé. Sa consistance, son aspect et son crissement à la coupe évoquent un leiomyome utérin (18, 30, 80, 86, 88, 101, 108, 127, 152, 170, 181). Ses dimensions sont variables. Son diamètre est en moyenne de 4 à 5 cm et varie de quelques millimètres pour les nodules (169) à 8 cm (51), 8,5 cm (62). Un des fibromes les plus volumineux (181) chez un nourrisson de 5 mois mesurait 3 X 6 X 6 cm, envahissait tout le ventricule gauche et une grande partie du septum. Son poids, variable, a pu atteindre 140 grammes (153) chez une femme de 31 ans, et même 118 gr (62₂) chez un enfant de 27 mois, opérés tous les deux avec succès.

Le centre de ces tumeurs est parfois le siège de calcifications (62, 128, 180). Les calcifications sont le plus souvent retrouvées chez les gens âgés (127).

3) Les limites. Ses rapports avec l'endocarde, le péricarde, les appareils valvulaires, les artères coronariennes

- A la coupe, ses limites sont assez précises, mais cette tumeur n'est pas encapsulée. Lorsqu'elle est volumineuse, la tumeur peut faire protusion dans l'une ou l'autre des cavités cardiaques (30₂, 115, 153) ou dans les deux (30₁, 54, 173). Elle peut s'étendre également vers l'épicarde, mais reste habituellement séparée de l'endocarde et de l'épicarde par une mince couche de tissu

myocardique (6, 31, 40, 95, 101, 134, 160) même lorsque la tumeur est volumineuse (181). La tumeur adhère parfois à l'épicaarde sur quelques cm² (6). Cette lésion ne s'accompagne habituellement d'aucune réaction péricardique. Parfois on note quelques adhérences (30).

Les appareils valvulaires et sous valvulaires ne sont pas intéressés par le processus tumoral (6, 16, 30₁, 31, 49, 54, 88, 95, 101, 104, 112). Mais celui-ci siégeant au voisinage peut entraîner, d'ailleurs rarement, une compression ou un dysfonctionnement de l'appareil valvulaire. Un étirement d'un pilier de la mitrale a été plusieurs fois noté (30₂, 122, 127) ; dans deux autres cas la tumeur adhérerait à la face septale (153, 171), une fois aux piliers et à certains cordages de la tricuspide (92).

- Les oreillettes

Ne sont, à notre connaissance, jamais le siège exclusif de fibrome intramural. Le fibrome rapporté par Tesler (163) situé dans l'oreillette droite, se manifestant cliniquement par un tableau de rétrécissement tricuspидien typique, diagnostiqué par une angiocardigraphie, opéré avec succès, est une tumeur issue de la face antérieure de l'oreillette droite, pédiculée. Aucune description macroscopique et histologique n'est donnée dans l'observation. C'est pourquoi nous l'avons exclue de la liste des fibromes intramuraux.

Les quelques exceptionnelles localisations auriculaires, toujours droites, sont soit associées à une autre tumeur plus volumineuse située à l'étage ventriculaire (septum interventriculaire) (185), soit se prolongent au niveau du ventricule droit comme dans l'observation de Schink (144). Cette tumeur que l'auteur a décrit sous le terme de mésoblastôme n'est d'ailleurs pas incluse par certains auteurs (30, 40, 54, 88, 160) dans la liste des fibromes intramuraux. Pour Freeman (54) tous les fibromes des oreillettes doivent même être rattachés au myxome.

- Les coronaires

Sont généralement normales (6, 16, 30₁₋₂, 49, 86, 95, 101, 112). Certaines branches surtout de l'interventriculaire antérieure (73, 104) parfois de la coronaire droite (35) peuvent être étirées, déformées, détournées de leurs trajets habituels. Une seule fois une branche coronarienne pénètre la tumeur fibreuse (35). Cette tumeur est exclue du cadre des fibromes par quelques auteurs, comme nous l'avons vu du fait de son importante différenciation en tissu vasculaire.

L'autopsie des autres organes montre très fréquemment une congestion des poumons qui sont oedémateux, du foie, de la rate (31, 40, 70, 87, 97, 146, 181). Ces dernières constatations concernent des malades décédés brutalement.

B -) Histologie

Symeonidis et Linzbach dès 1938 apportèrent par leur important travail une étude précise de l'histologie. L'histologie de cette tumeur est caractéristique. Elle est faite essentiellement de fibres conjonctives disposées en épais faisceaux et de cellules fibroblastique bien individualisées par leurs noyaux allongés, effilés et leur cytoplasme acidophile. Les noyaux sont assez nombreux, les mitoses quasi inexistantes. Le collagène réalise un véritable réseau assez dense dans lequel se voient les fibroblastes. Les fibres musculaires myocardiques ne sont généralement retrouvés qu'à la périphérie de la tumeur, de plus en plus rares au fur et à mesure que l'on pénètre vers son centre, bien reconnaissables en particulier par la coloration trichromique. Dans certains cas (18, 31), les fibres myocardiques ont été découvertes jusqu'au centre de la tumeur.

La tumeur comprime le tissu myocardique adjacent, sans démarcation nette, émet des prolongements à travers le myocarde enrobant par endroits des fibres myocardiques, ainsi se créent parfois, soit de véritables îlots tumoraux au sein du tissu myocardique, soit des îlots de fibres musculaires au sein des éléments tumoraux (40, 101, 112, 152, 161).

La vascularisation de la tumeur est assurée par un réseau de capillaires sanguins.

Certains foyers de calcifications ont été assez fréquemment découverts purement histologique (82, 86, 88; 97, 122, 127).

Le fibrome est donc une tumeur essentiellement faite de cellules conjonctives, les fibroblastes, et de fibres collagènes. Tumeur macroscopiquement bien circonscrite, non encapsulée, elle émet cependant des prolongements encerclant certaines fibres myocardiques.

PATHOGENIE DES FIBROMES

La pathogénie des fibromes est très controversée.

A) Pour la plupart des auteurs (3, 100, 133, 161)

le fibrome intramural est une prolifération d'origine dysgénétique devant être intégré dans le cadre des hamartomes.

Le terme d'hamartome fut pour la première fois proposé par Albrecht (3) en 1904 pour les tuméfactions bénignes "d'un tissu propre à l'organe mais qui en est distinct par sa quantité et sa différenciation". Willis (177 178) adopte cette définition et considère l'hamartome comme une malformation tumorale due à une erreur innée du développement tissulaire. Cette erreur est caractérisée par une répartition anormale de tissus propres à l'organe dont ils sont issus avec une prolifération de l'un d'entre eux ou de plusieurs d'entre eux.

Pour Derobert (40), du fait de la haute fréquence de cette tumeur dans le jeune âge et de l'association fréquente à d'autres malformations, le fibrome ne peut être conçu que comme une affection congénitale et de ce fait comme un hamartome.

On peut donc envisager une dysgénésie précoce intervenant au moment de la différenciation du mésenchyme cardiaque primitif. Pour Bigelow (18) le fibrome intramural provient effectivement du mésenchyme cardiaque primitif se différenciant en plusieurs éléments contenus dans la tumeur. Le tissu prédominant est le tissu fibreux riche en collagène et en fibroblastes. Le fibrome semble donc provenir des cellules embryonnaires cardiaques précurseurs indifférenciées, multipotentes dont certaines se différencieront par la suite en tissu fibreux. Cette prolifération survient au cours de la cardiogénèse, le sens de la différenciation se faisant surtout vers le tissu conjonctif.

Cette prolifération peut s'étendre à d'autres éléments composant le tissu mésenchymateux et donner naissance à des malformations d'aspect tumoral, de nature pluritissulaire, contenant outre du tissu musculaire, de la graisse, des vaisseaux sanguins et des nerfs. Pour certains (62), le terme

L'hamartome devrait être réservé à ces malformations embryonnaires qui restent pluritissulaires. De telles tumeurs pluritissulaires ont été rapportées par Neugebauer (123), Gruber et Samuel (72) et Nicks (124).

Le fibrome se développera par la suite au rythme même de la croissance du coeur, englobant progressivement certaines fibres myocardiques qui d'abord périphériques seront finalement isolées profondément au sein de la masse tumorale. Svejda (160) classe également les fibromes du coeur dans le cadre des hamartomes, mais il doute de l'origine dysgénétique des rares fibromes observés chez l'adulte. Néanmoins cette origine dysgénétique du fibrome chez l'adulte est probable. En effet la texture de la tumeur est surtout fibreuse, peu cellulaire; par ailleurs la prolifération de la tumeur peut être très lente. La tolérance peut être excellente pendant de nombreuses années si le tissu de conduction n'est pas intéressé. Pour certains (51, 161) cette hyperplasie du tissu fibreux à l'intérieur du myocarde prolifère en même temps que les fibres myocardiques se développent dans le coeur embryonnaire puis cesse avec l'arrêt de croissance des fibres. Syméonidis et Linzbach (161) expliquent ainsi la possibilité de fibrome chez l'adulte. Ils ont été surpris de constater la différence entre la richesse cellulaire dans leur deux premiers cas : chez un nouveau né et un garçon de 15 mois, et la pauvreté cellulaire avec "des images d'usure", voire de régression, dans leur 3ème observation qui est celle d'un homme de 53 ans décédé d'une insuffisance rénale chronique et chez qui on découvrit à l'autopsie un fibrome du septum interventriculaire. Le rapport étroit entre le processus tumoral et le développement cardiaque serait pour ces auteurs une preuve de plus que le fibrome n'est pas une tumeur autonome.

B) Pour certains auteurs (30, 54, 62) au contraire, les fibromes intramuraux sont considérés comme de véritables néoplasmes. Freeman les rapproche des fibromatoses dont une classification a été proposée par Stout (157). Nous y reviendrons au prochain chapitre.

C) La controverse sur la pathogénie de ces tumeurs fibreuses explique la variété de leur dénomination dans la littérature.

- hamartome fibroélastique par Syméonidis et Linzbach en 1938 (161), par Naeve en 1955 (122), Radnai en 1956 (136)
- nodule fibroélastique en 1968 par Folger (51)
- hamartome fibreux par Svejda en 1960 (160) et Dahlgreen en 1965 (35)
- hamartome myo-élastofibreux par Baszczynski en 1963 (12)
- hamartome par Parks en 1962 (128)
- mésenchymome par Conlon en 1956 (31), dénomination se justifiant par le fait que les lésions se développent à partir du mésenchyme cardiaque avec exagération de la composante fibreuse. La désignation de ces tumeurs comme des tumeurs mésenchymateuses embryonnaires n'aident en rien à la compréhension du groupe auquel elles appartiennent dans la mesure où toutes les tumeurs du coeur naissent à partir du mésenchyme cardiaque.

La meilleure dénomination et la plus fréquente de ces tumeurs fibreuses est en définitive le "fibrome intramural". C'est d'ailleurs celle qui a été retenue dans la nomenclature internationale.

FIBROMES DU COEUR ET FIBROMATOSES

A) Les tuméfactions fibreuses extracardiaques ne sont pas rares (32, 47, 50, 94, 103, 107, 132, 138, 166). Stout les classe en plusieurs catégories :

- fibrome envahissant ou fibromatoses desmoides
- fibromatoses palmaires ou plantaires
- fibrome aponévrotique juvénile
- fibromatoses chéloïdes
- fibromatoses diffuses musculaires
- fibromatoses généralisées congénitales

Ces dernières sont exceptionnelles mais les plus intéressantes car elles donnent des localisations cardiaques. Elles se caractérisent par de multiples tumeurs fibroblastiques envahissant les tissus superficiels, les muscles, les viscères et parfois les os. Elles frappent uniquement les nouveaux nés.

Shnitka et collaborateurs réunissent dans un même article (150) leur observation personnelle aux deux précédemment publiées par Stout (157).

Dans leur observation personnelle, il s'agit d'un nouveau né du sexe féminin présentant dès la naissance une volumineuse masse tumorale située dans la cavité orbitaire droite, et de multiples nodules tumoraux palpables sous la peau. Il décéda au 3ème jour. A l'autopsie : outre l'énorme tumeur fibreuse de la cavité orbitaire droite, masquant l'oeil, il existait de très nombreux nodules au niveau de la tête, de l'épaule, des membres supérieurs, du thorax, de la paroi abdominale, du dos, des régions iléofémorales, des membres inférieurs, dans la plupart des muscles striés, dans les viscères, notamment le tractus gastro-intestinal et le coeur. Dans cet organe, on retrouvait trois petits nodules identiques à ceux des muscles striés, de 0,3 cm de diamètre et siégeant respectivement dans l'oreillette droite, à la pointe du ventricule droit et à l'extrémité du pilier postérieur du ventricule gauche. Ces nodules n'étaient pas encapsulés. A leur périphérie une prolifération fibroblastique infiltrait et envahissait les fibres musculaires. Il n'y avait aucune réaction inflammatoire. On notait de petits foyers de calcifications.

- Dans la première observation de Stout (157), il s'agit d'un nouveau né du sexe masculin qui décéda le jour de sa naissance. A l'autopsie, on découvrait de très nombreux nodules fibreux disséminés dans la peau de l'abdomen, du dos, des régions inguinales, dans la plupart des muscles squelettiques, dans certains viscères poumons, tractus intestinal, et dans le myocarde.

- Dans la deuxième observation un nouveau né du sexe masculin présentant également de multiples nodules cutanés et sous cutanés dès sa naissance, mourut au 22ème jour. L'autopsie retrouva d'autres nodules fibreux très nombreux de 3 mm à 4 cm de diamètre en moyenne, situés dans la langue, la péritoine, le foie, pancréas, larynx, cartilage thyroïde, et également dans le tissu myocardique.

Tous ces différents types de fibromatoses présentent plusieurs caractères communs (47, 50, 138, 166)

a) affection touchant essentiellement les enfants dans leur première enfance et les nouveaux nés dans le cadre des fibromatoses généralisées congénitales. Enfants qui sont généralement en bon état général.

b) les tumeurs fibromateuses peuvent être uniques ou multiples à localisations diverses, simultanées ou se succédant dans le temps. Les nodules peuvent être disséminés ou au contraire voisins les uns des autres ; ils grossissent insidieusement, les symptômes cliniques sont souvent peu évocateurs.

c) macroscopiquement les tuméfactions sont arrondies, de volume variable, non encapsulées, le plus souvent mal limitées, envahissant les tissus voisins par de longues trainées fibreuses. A la coupe elles sont fermes, homogènes, blanc-grisâtres et ont un aspect fasciculé.

d) les récurrences sont précoces, plus ou moins fréquentes, selon la qualité de l'exérèse. L'exérèse incomplète est tenue pour responsable de récurrence par la plupart des auteurs (50, 138, 166).

e) les tuméfactions ont reçu de multiples dénominations : hamartome, mésenchymome, fibrosarcome, neurofibrome, hémangiome scléreux.

f) parmi les fibromes intrathoraciques, la localisation pleurale est la plus fréquente, évoluant insidieusement, découverte habituellement lors d'un examen radiologique systématique. Les récurrences ne sont pas rares

B) Il existe donc de nombreux points communs entre ces fibromatoses et les fibromes intramuraux

- le terrain des enfants le plus souvent
- l'aspect macroscopique et microscopique
- leurs nombreuses dénominations
- par ailleurs certaines publications de fibromes intramuraux font état de plusieurs tumeurs fibreuses intramyocardiques
 - non tant celle de Zander (185) qui est contestée dans le cadre des fibromes pour certains auteurs (136,161) où un fibrome de l'oreillette droite est associé au fibrome du septum interventriculaire.
 - que celles incontestables de Hall (73) et Folger (51) dans lesquelles il existe quelques nodules fibreux dispersés autour de la tumeur et indépendants d'elle.
 - dans l'observation de Bickford (16) les nodules sont situés à la surface de la tumeur fibreuse.
 - dans celle d'Iablonskaia (85) il n'y a pas de véritable tumeur prédominante mais de multiples nodules intramuraux fibreux de 0,5 à 1,5 cm de diamètre dans le ventricule gauche.
 - enfin Ts'o et Teoh (169) rapportent une observation de fibromatose chez un nouveau né, où, à un nodule fibreux situé dans la paroi postérieure du ventricule gauche, s'associaient de multiples nodules disséminés dans le poumon, un fibrome du larynx et un autre fibrome à la base de la langue. Cette observation est tout à fait superposable à celle des fibromatoses généralisées.

Néanmoins les fibromes intramuraux s'individualisent par plusieurs caractères qui leur sont propres.

Ils ne sont certes pas encapsulés mais ils sont généralement bien limités contrairement aux nodules fibreux des fibromatoses. Aucun cas de récurrence de fibrome intramural opéré avec succès n'a encore été décrit à notre connaissance. Le recul le plus long que nous ayons est de 13 ans : fibrome opéré par Parks et collaborateurs en 1959 (128) qui fut réopéré en 1968 d'un anévrisme sur la cicatrice d'exérèse et chez qui aucune récurrence locale ne fut constatée macroscopiquement et histologiquement.

Enfin si les fibromatoses ont en général un pronostic bénin, les fibromes intramuraux, par leur situation anatomique, empêchent toute longévité.

Mais malgré ces différences, certains auteurs (54) intègrent les fibromes intramuraux dans le cadre plus vaste des fibromatoses.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

I -) Le diagnostic des tumeurs du coeur, et notamment des fibromes, est extrêmement difficile car elles empruntent la séméiologie clinique, radiologique, électrocardiographique, hémodynamique de très nombreuses maladies cardiovasculaires. Elles peuvent reproduire des tableaux assez variés que l'on peut répartir schématiquement en 3 grands groupes.

- Un aspect anormal de la silhouette cardiaque, le plus souvent une cardiomégalie.
- Des troubles de remplissage ou d'éjection ventriculaire.
- Des anomalies électrocardiographiques.

L'association de deux de ces tableaux, notamment chez l'enfant d'une cardiomégalie et d'un trouble du rythme (66) est fortement évocateur d'une tumeur du coeur.

Le premier diagnostic ante mortem d'une tumeur primitive du coeur est rapporté par Gottel en 1919 (67) à Pavlowsky. (1894) (citée également par Macherey)

A) Le problème posé est souvent celui d'une cardiomégalie isolée ou associée à une insuffisance cardiaque

1) La fibroélastose endocardique (22, 118) est une affection rare souvent la première évoquée (82, 86, 95, 122, 128, 170) parfois même retenue (95).

Elle consiste en un épaississement fibreux non inflammatoire de l'endocarde pariétal et des valves, principalement au niveau des cavités gauches, associé à une cardiomégalie en général modérée. Elle se traduit par la survenue brutale d'une dyspnée, d'une insuffisance cardiaque, d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique. Il n'y a en général pas de fièvre, pas de souffle et la mort survient très rapidement en quelques heures ou jours après l'apparition des premiers symptômes.

2) Les myocardites (176) se traduisent par des signes de défaillance cardiaque : une tachycardie sans rapport avec la fièvre, l'assourdissement des bruits du coeur, un bruit de galop, une cardiomégalie, parfois des troubles de conduction. La fièvre et les signes biologiques témoignent d'un contexte inflammatoire.

L'évolution est variable, souvent très sévère, mais dépend de l'étiologie. On distingue les myocardites rhumatismales, les myocardites infectieuses ou virales et les myocardites idiopathiques.

3) Les péricardites avec épanchements se traduisent également par un assourdissement des bruits du coeur, une cardiomégalie, un contexte inflammatoire mais il existe une immobilité du contour cardiaque à la radioscopie et un bas voltage électrique.

4) Une glycogénose cardiaque (42), observée exclusivement chez le nourrisson, se traduit par un tableau d'insuffisance cardiaque grave conséquence de l'envahissement du tissu myocardique par une importante quantité de glycogène. La radiographie thoracique montre une image cardiaque volumineuse, voire monstrueuse, en forme de ballon. L'électrocardiogramme visualise des complexes QRS de grande amplitude, associés à des troubles de la repolarisation. Le diagnostic est difficile sauf s'il existe des antécédents familiaux, un envahissement des muscles striés, voire d'autres organes, ceci permet une biopsie affirmant ainsi la présence de glycogène.

5) Le Béri Béri ne s'observe pas sous nos climats.

6) Dans le cas particulier d'une déformation localisée du contour cardiaque on discutera :

- une anomalie extracardiaque contigue au coeur.
L'angiocardigraphie redressera le diagnostic.
- une localisation cardiaque de l'échinococcose en s'aidant de l'anamnèse et des réactions spécifiques.
- un anévrisme cardiaque secondaire à un infarctus (160) exceptionnel chez l'enfant.

B) Ailleurs le diagnostic est celui d'un souffle systolique

Des cardiopathies valvulaires ou sous valvulaires, congénitales ou acquises sont par leur fréquence le premier diagnostic envisagé.

- Il s'agit le plus souvent d'un souffle systolique de type éjectionnel et on évoquera alors selon la topographie et les signes électriques, radiologiques éventuellement associés :

- une sténose aortique (88, 115)
- une sténose pulmonaire (20, 153, 172₁, 185)

- Il s'agit parfois d'un souffle systolique de régurgitation et on évoquera :

- une insuffisance ou maladie mitrale (51, 104)
- Très rarement le tableau est celui d'un rétrécissement tricuspide (171)
- Le cathétérisme ne peut que confirmer l'hypothèse clinique de cardiopathie valvulaire mais ne peut redresser le diagnostic.

- Il faut donc encore souligner l'importance de l'angiocardigraphie "qui doit être un examen de routine notamment devant toute sténose pulmonaire" (34).

C) L'existence de signes électrocardiographiques de nécrose myocardique ou d'insuffisance coronarienne pourra faire discuter :

1) Une anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire chez l'enfant (Syndrome de Bland-White et Garland) (12, 21, 59, 82, 86, 95, 122, 152). Il s'agit d'une affection très rare, 1 sur 300 000 enfants, d'évolution rapidement fatale avant la fin de la première année de la vie. Les signes cliniques (125) apparaissent vers l'âge de 2 à 4 mois au moment de la fermeture du canal artériel et du brutal appauvrissement en oxygène de la coronaire gauche. Il s'agit d'une toux, de vomissements mais surtout d'une dyspnée, de douleurs thoraciques particulièrement violentes. Les tracés électrocardiographiques objectivent des signes de nécrose myocardique dans la région antérieure, ou d'insuffisance coronarienne. La radiographie thoracique montre

une augmentation brutale du volume du coeur, une dilatation du ventricule gauche, voire un véritable anévrisme. La mort subite peut survenir même avant l'apparition de l'insuffisance cardiaque. L'angiocardigraphie par voie veineuse montre un petit ventricule droit, des artères pulmonaires normales, un ventricule gauche volumineux plus dilaté qu'hypertrophié. L'hypertrophie est au premier plan dans la fibroélastose endocardique. La visualisation de l'artère coronaire gauche issue de l'artère pulmonaire est très rare. Elle a été obtenue quelques fois (Taus-sig 1956) (65). Le diagnostic peut être facilement confirmé par l'aortographie avec injection sus sigmoïdienne au niveau des orifices des coronaires. La coronaire droite sera bien opacifiée. Il n'y aura pas de coronaire gauche visible. A l'autopsie le ventricule gauche est élargi, dilaté, la paroi est fine et on note l'existence d'une fibrose dans la région du ventricule gauche vascularisée par la coronaire anormale.

2) Une maladie coronarienne occlusive (159) mais elle est exceptionnelle chez l'enfant et fait partie habituellement d'une maladie générale telle qu'une périartérite noueuse, une maladie calcifiante de toutes les artères. Par ailleurs, l'absence de variation des signes électriques au cours de l'évolution n'est pas en faveur de la maladie coronarienne commune.

Chez l'adulte, dans les quelques cas de fibromes observés après 40 ans, l'insuffisance coronarienne est un diagnostic immédiatement évoqué.

Tels sont les principaux diagnostics que l'on pourra discuter. En particulier chez le nourrisson atteint d'une tumeur primitive du coeur, les deux diagnostics les plus souvent évoqués sont la fibroélastose endocardique et l'anomalie d'implantation de l'artère coronaire gauche.

Le diagnostic de tumeur du coeur retenu, certains arguments cliniques, radiologiques, peuvent parfois permettre d'en préciser le type.

II -) Diagnostic différentiel avec les autres tumeurs du coeur (66, 79)

Les symptômes et les signes cliniques des tumeurs du coeur dépendent avant tout de leur volume et de leur siège péricardique, myocardique ou endocardique.

- Le myocarde peut être envahi par toutes les tumeurs primitives ou secondaires et elles se manifestent :
 - par des troubles du rythme variés paroxystiques d'excitabilité auriculaire ou ventriculaire, ou de conduction.
 - par une cardiomégalie qui peut être isolée (48, 53).
 - par des tableaux de rétrécissement ou d'insuffisance valvulaire (124) lorsque la tumeur en se développant fait protusion dans une ou plusieurs cavités.
- Les tumeurs à développement endocavitaire réalisent ce même aspect.
- Les tumeurs péricardiques et les métastases cardiaques des néoplasies réalisent des tableaux qui n'ont aucun rapport avec ceux des fibromes intramuraux.

A) Certaines tumeurs telles les sarcomes, myxomes, tératomes sont typiquement bien différentes des fibromes intramuraux par leur siège, leur aspect, leur terrain, leur évolution mais peuvent s'en rapprocher dans certaines formes particulières.

1) Les sarcomes

- Ils siègent typiquement au niveau des oreillettes, surtout dans l'oreillette droite, ils sont volontiers volumineux. Cette tumeur est formée en règle de cellules fusiformes, parfois de cellules rondes. Leur tableau clinique est habituellement celui d'une compression de la veine cave supérieure, d'un hémopéricarde par envahissement du péricarde, une altération profonde de l'état général (149), et d'une défaillance cardiaque rapidement fatale. Les métastases sont essentiellement pulmonaires, parfois osseuses. Ils sont rares chez l'enfant (46, 106).

- Le sarcome siège parfois dans la paroi ventriculaire. Moll (117) rapporte une observation de sarcome envahissant le ventricule gauche, simulant un infarctus sous endocardique chez un homme de 60 ans. Les images angiocardigraphiques sont assez différentes de celles des fibromes. La lacune a un aspect anfractueux irrégulier. Goldstein (65) rapporte également un fibrosarcome ventriculaire intramural présentant la symptomatologie d'une sténose pulmonaire sur le plan clinique et hémodynamique.

2) Les myxomes

a) Dans leur formes typiques les myxomes s'opposent aux fibromes intramuraux. Ils siègent généralement dans les oreillettes surtout dans l'oreillette gauche au niveau de la fosse ovale. Ces tumeurs sont pédiculées ou sessiles, molles, élastiques, friables, responsables d'embolies et sont très rares chez l'enfant. Par ailleurs il peut s'y associer une altération de l'état général décrite par Mc Grégor et Cullen (110) avec fièvre, un amaigrissement, une anémie, une leucocytose, une accélération de la vitesse de sédimentation, une hyperglobulinémie.

b) Les myxomes de siège ventriculaire sont par contre extrêmement rares et peuvent réaliser des tableaux assez voisins de ceux des fibromes (145)

α) Quelques cas exceptionnels de myxome du ventricule gauche ont été décrits (63, 91, 165, 183). Petites, ces tumeurs n'entraînent aucune perturbation hémodynamique. Plus volumineuses, elles vont réduire la cavité ventriculaire et plus particulièrement la chambre de chasse et réaliser un tableau de sténose sous valvulaire.

β) De même les myxomes du ventricule droit sont très rares (7, 43, 68, 120). Ils entraînent au niveau des cavités droites les mêmes tableaux que les précédents. Azanza (7) décrit un myxome du ventricule droit se manifestant sur le plan clinique, hémodynamique, radiologique, électrocardiographique comme une cardiomyopathie obstructive biventriculaire. Dans le cas publié par Csakany (34) le myxome obstruait presque complètement la cavité ventriculaire et se manifestait sous le tableau d'une sténose pulmonaire chez un adolescent de 16 ans qui décéda 3 heures après la tentative d'exérèse.

γ) Myxome dans le septum interventriculaire exceptionnel. (4).

3) Les lipomes

Tumeurs de l'adulte et du sujet âgé très différentes, souvent volumineuses, se manifestant assez souvent par une cardiomégalie isolée.

4) Les tératomes

Bien différents également des fibromes intramuraux. Tumeurs pédiculées attachées à la base des gros vaisseaux.

B) Les autres tumeurs, le rhabdomyome mais surtout l'hémangiome et l'hamartome pluritissulaire réalisent des tableaux cliniques, électriques, radiologiques superposables à ceux des fibromes et le diagnostic précis ne pourra être affirmé que par l'examen macroscopique et histologique de la tumeur.

1) Le rhabdomyome

Possède certaines particularités (71, 79). Tumeur élective du nourrisson et de l'enfant, souvent de découverte d'autopsie car les manifestations cliniques sont souvent absentes. Lorsqu'elles existent, ce sont essentiellement des troubles du rythme, des troubles de la conduction de tous les degrés, du simple allongement de PR jusqu'au bloc auriculo-ventriculaire complet, des crises de tachycardies paroxystiques ventriculaires, ou supra-ventriculaires, plus rarement un tableau de défaillance cardiaque. Le coeur est habituellement augmenté de volume.

Surtout il s'y associe assez souvent une fois sur deux en moyenne une sclérose tubéreuse de Bourneville : maladie familiale caractérisée par une épilepsie, une déficience mentale, des troubles du langage, des adénomes sébacés et des tumeurs kystiques rénales. Cette association à une tumeur du coeur est fortement évocatrice d'un rhabdomyome. Macroscopiquement le rhabdomyome est formé parfois d'une tumeur unique mais le plus souvent de multiples nodules fermes non encapsulés, pâles, blanc-grisâtres, qui se situent habituellement dans les parois du ventricule gauche et visibles à travers l'épicarde, la pointe ou le septum interventriculaire, plus rarement le septum interauriculaire. Les plus volumineux font saillie dans les cavités ventriculaires, certains peuvent obstruer une artère coronarienne. Leur exérèse est très délicate, car ils sont multiples, profonds et bien enchassés dans le myocarde (162).

L'histologie

- tantôt typique s'il existe des cellules très particulières, volumineuses, vacuolaires, contenant une substance glycogénique. Le noyau des cellules est parfaitement visible et central. De fins filaments protoplasmiques issus du noyau s'allongent vers la périphérie de la cellule lui donnant un aspect très particulier d'araignée. D'où leur dénomination de "spider cells" par les anglosaxons. Pour beaucoup (83), il s'agit de cellules de Parkinje atypiques. L'association à la sclérose tubéreuse est principalement retrouvée dans les formes typiques où existent des cellules très caractéristiques.

- tantôt atypique et de diagnostic difficile car il n'existe pas de cellules caractéristiques et la sclérose tubéreuse y est rarement associée. Il s'agirait en réalité dans ces cas d'une infiltration glycogénique du cœur, dans le cadre de la maladie de Von Gierke, par trouble métabolique de la conversion du glycogène 6 phosphate.

2) L'hémangiome

Ou pour certains hamartomes (53, 114, 167) vasculaires. Les hémangiomes publiés sont le plus souvent des tumeurs de petite taille, plus volontiers de siège endocardique, mais pouvant intéresser toutes les tuniques (5). L'épicarde avec une réaction péricardique (167, 175), le myocarde avec un développement intramural ou dans le septum interventriculaire (Grant et Camp rapporté par Mahaim) (69) révélé par un B.A.V. complet. Ils sont souvent latents, responsables d'une mort subite, par fibrillation ventriculaire (38). Ailleurs lorsque la tumeur fait protusion dans une cavité, elle peut prendre le masque d'une sténose pulmonaire (124), tableau assez proche de notre 2ème observation de fibrome intramural.

3) Les hamartomes pluritissulaires

A la limite du diagnostic différentiel, leur distinction ne pouvant être faite que lors de l'examen anatomopathologique, les hamartomes pluritissulaires sont constitués de tissu adipeux, de faisceaux de collagènes, de fibres musculaires, de nerfs, de vaisseaux. Ils peuvent être responsables :

- de mort subite comme dans l'observation de Gruber et Samuel (72) chez un homme de 40 ans, la prolifération était située dans le ventricule droit.

- de tachycardies paroxystiques et de douleurs thoraciques dans l'observation rapporté par Hallman et collaborateurs (74) chez une femme de 32 ans opérée avec succès. La tumeur siégeait dans le ventricule droit.

- d'un bombement de l'arc inférieur gauche dans la publication de Navier et collaborateurs (76). La tumeur était localisée dans le ventricule gauche ; tumeur suspectée à l'âge de 25 ans en 1942, opérée 12 ans après avec succès lorsque les progrès de la technique chirurgicale rendirent possible son exérèse.

C) Les polypes papillaires

Tiennent une place un peu spéciale car ils ont été parfois décrits comme des fibromes bien qu'ils en soient très différents. Une étude extrêmement complète réconte a été faite par Badani et Bergi (8). Ils naissent de la face ventriculaire des valves sigmoïdes ou de la face auriculaire des valves auriculo-ventriculaires. Leur nature est controversée.

- Ces nodules papillaires des valves du coeur, dénommés par Mahaim papillomes valvulaires, ont été considérés initialement comme des tumeurs et, selon la prédominance d'un de leurs éléments, ont été décrits soit comme des myxomes (30), soit comme des hémangio-fibromes (23).

- Dudley (44), Raeburn (137) classent ces masses papilliformes dans le groupe des hamartomes puisqu'il s'agit de proliférations de tissus normalement présents dans les valves mais distincts par leur différenciation. Rona (140) rapporte un cas d'un tel polype sous le nom d'hamartome fibroélastique ce qui prête à confusion. En effet Folger (51) décrit un fibrome intramural du ventricule gauche typique et le dénomme également hamartome fibroélastique.

Prichard (123) appelle ces polypes papillaires des fibromes.

- Hertzog en 1936 (81) doutant de l'origine néoplasique de ces polypes les considère plus d'origine inflammatoire car ils sont fréquemment associés à des signes d'endocardites valvulaires.

- En fait dès 1908 Koechlin (96) suggère que ces polypes ne sont rien d'autre que les excroissances de Lambl (1853) (99). De telles excroissances sont toujours retrouvées au niveau des valves humaines après l'enfance et sont formées par l'organisation de petits dépôts de fibrine sur les lésions endothéliales. Les excroissances de Lambl sont recouvertes par une simple couche d'endothélium et sont habituellement avasculaires avec un stroma acellulaire fibreux contenant des fibrilles. Poméranec (131) est du même avis et pense que ces polypes croissent sur les dépôts de fibrine. L'examen des coupes histologiques confirment cette hypothèse en montrant la présence de dépôts de fibrine autour de la région centrale de la papille.

Le peu de cas rapportés pour ces polypes papillaires est secondaire non à leur rareté mais à l'absence de manifestations cliniques les accompagnant.

On peut en rapprocher l'observation rapportée par Heath (78) de multiples polypes papillaires issus de la surface de l'endocarde du ventricule gauche qui macroscopiquement et histologiquement sont identiques aux polypes papillaires des valves cardiaques.

En résumé, il convient d'évoquer le diagnostic de tumeur du coeur, affection encore trop souvent méconnue, devant toute cardiomégalie en apparence inexpiquée, tout trouble du rythme, en particulier les tachycardies ventriculaires, chez un enfant, et de pratiquer une angiocardiographie au moindre doute dans toutes les cardiopathies sténosantes des chambres de classe, seul examen capable d'affirmer le diagnostic.

TRAITEMENT

Le seul espoir de guérison des fibromes intramuraux repose sur la possibilité de leur excision chirurgicale. La chirurgie des tumeurs cardiaques commença avec Beck en 1942 (13) par l'exérèse d'un tératome du péricarde adhérent étroitement à l'aorte et à l'artère pulmonaire et se poursuivit avec :

- Gebauer (61) en avril 1943 par une tentative d'exérèse d'un tératome chez une jeune fille de 12 ans qui décéda au cours de l'intervention d'une blessure de l'aorte.
- Maurer (113) en 1951 par l'ablation avec succès d'un lipome épïcardique attaché par un pédicule à la face antérieure du ventricule gauche.
- Goldberg en 1952 (64) par une tentative d'exérèse sans succès chez un enfant de trois ans d'un myxome de l'oreillette gauche, responsable d'embolies périphériques.

Pendant cette période avant la circulation extracorporelle, seule l'exérèse des tumeurs péricardiques pouvait être réalisée avec succès. Par contre les tentatives d'extirpation des tumeurs intracardiaques, même lorsqu'elles s'accompagnaient de l'utilisation d'instruments aussi ingénieux que des "fishnet snare" se sont presque toutes uniformément soldées par des échecs. 19 cas ont été rapportés dans la littérature, deux seuls sont survivants (135).

L'apparition de la C.E.C. transforma le pronostic des tumeurs du coeur surtout des tumeurs endocavitaires pédiculées. L'intérêt du diagnostic des tumeurs primitives cessa donc d'être d'ordre académique en 1954, date à laquelle Crafoord (33) enleva avec succès la première tumeur intracardiaque (myxome) sous circulation extra-corporelle.

Parks, Adams et Longmire (128) furent les premiers à réaliser avec succès l'exérèse d'un fibrome intramural.

A -) Exérèse des fibromes

a) Les tumeurs du ventricule gauche ou droit sont abordées par une sternotomie médiane.

La circulation extracorporelle permet l'abord direct de la tumeur par ventriculotomie droite ou gauche, ce qui donne une bonne exposition des lésions. Ce temps d'exposition est indispensable pour juger exactement de la forme, de la situation, des zones d'implantation des connexions et des adhérences éventuelles de la tumeur avec les appareils valvulaires ou sous valvulaires, tricuspidiens ou mitraux aortiques ou pulmonaires.

b) La dissection et l'exérèse doivent être faites avec minutie pour préserver les piliers dont parfois la base d'implantation est contigue à la tumeur. Il est parfois nécessaire de les désinsérer puis de les réinsérer sur la paroi ventriculaire pour éviter une prothèse valvulaire (92, 153). Mais le plus souvent les appareils valvulaires ou sous valvulaires ne sont pas intéressés, même par les fibromes volumineux ainsi qu'il a été signalé au chapitre d'anatomopathologie.

La difficulté de résection est parfois accrue par la proximité d'une branche d'une artère coronarienne qu'il est parfois possible de préserver (92) mais que l'on est parfois obligé de sacrifier (35, 73, 104).

Par ailleurs l'absence de capsule conduit à réaliser une dissection large jusqu'au tissu sain.

Il est cependant à remarquer que les fibromes intramuraux s'étendent en déplaçant et en comprimant le tissu myocardique sain. C'est pourquoi il faut, sauf impossibilité évidente, tenter l'exérèse de tous les fibromes même volumineux car après leur résection il reste généralement "assez" de tissu myocardique pour reconstruire une cavité ventriculaire suffisante. L'expérience et les faits le prouvent : certains fibromes volumineux ont été enlevés chez des nourrissons (104), des jeunes enfants (62, 92, 128) et des adultes (153) avec succès.

Dans le cadre de ces exérèses très importantes, l'observation de Lincoln (104) est un exemple de succès opératoire. Il s'agissait d'un nourrisson de 10 mois, le fibrome volumineux (il pesait 76 grammes) siégeait dans le ventricule gauche. Après l'exérèse de la tumeur, il ne semblait rester que peu de tissu myocardique. Par ailleurs une collatérale de l'artère coronaire gauche pénétrant la tumeur avait dû être sacrifiée. Pourtant le coeur repartit sans difficulté et sans signe de défaillance cardiaque. Les suites opératoires simples sur le plan cardiaque furent marquées par une hémiparésie qui laissait encore quelques séquelles huit mois après.

c) Un temps de réparation est parfois nécessaire

- Une Starr Aortique (73) fut la seule prothèse valvulaire. La tumeur adhérait très fortement à la racine de l'aorte.
- Un pontage coronarien a été pratiqué une fois (35). Une branche importante de la coronaire droite pénétrait la tumeur sur plusieurs centimètres.
- Une reconstruction du ventricule droit fut une fois nécessaire (92). Dans cette observation rapportée par Kay, chez un garçon de 9 ans, le fibrome était si volumineux et extensif qu'il nécessita la résection de la majeure partie du ventricule droit. Tous les muscles papillaires de la tricuspide issus de la tumeur furent enlevés et réinsérés pour éviter une prothèse valvulaire. La résection fut particulièrement difficile par la proximité de branches de l'artère coronaire droite. Le ventricule droit fut reconstruit par une large patch de teflon de 10 cm sur 6 cm doublé à l'intérieur d'un fragment de péricarde. Malgré toutes ces difficultés, les suites opératoires furent relativement simples dominées par des troubles respiratoires passagers ayant nécessité une trachéotomie pendant quelques jours et une insuffisance tricuspidiennne discrète. Un contrôle 6 mois après l'intervention par un cathétérisme et une angiocardiographie montra la disparition complète de cette insuffisance tricuspidiennne, un débit cardiaque normal au repos et à l'effort et l'absence de toute formation anévrysmale. Revu un peu plus de 3 ans après l'intervention, l'enfant est en excellente santé.

d) Chez le nourrisson les possibilités chirurgicales permettent d'enlever avec succès les fibromes intramuraux. Il faut les opérer immédiatement compte tenu du risque de mort subite et de l'évolution rapidement fatale dès qu'apparaissent les premiers signes.

Outre Lincoln (104) qui extirpa un énorme fibrome (76 grammes) chez un nourrisson de 10 mois qui fut d'ailleurs le plus jeune opéré, Bjork (20) réussit l'exérèse d'un fibrome de 4 X 3 X 3 cm, situé dans le septum interventriculaire, obstruant la chambre de chasse du ventricule droit, chez un nourrisson de 13 mois.

L'évolution post-opératoire fut extrêmement simple et l'enfant rendu à ses parents au 8ème jour.

e) Dans tous les cas, le chirurgien est le seul qui puisse récuser l'exérèse du fibrome au terme du temps d'exposition. Cette décision, difficile à prendre compte-tenu du succès d'exérèse de fibromes volumineux, et lourde de conséquences, ne sera prise qu'avec la certitude de l'inopérabilité de la tumeur. Dans tous les autres cas l'exérèse devra être tentée, l'évolution spontanée ne pouvant être que fatale.

B -) Pronostic des fibromes opérés

25 fibromes ont fait l'objet d'une tentative d'exérèse. Le pronostic immédiat est résumé sur le schéma suivant

Décès à l'intubation		1	13
Exérèse irréalisable		6	
Exérèse partielle		1	
Exérèse totale	Echec	5	
	Succès	12	12

I) L'exérèse du fibrome a été jugée irréalisable 6 fois du fait de son extension (16, 45, 51, 82, 126, 171)

a) Ces cas sont peu fréquents et deux datent de 1956 et 1957 (16, 45). Les progrès de la chirurgie permettent actuellement d'opérer la plupart des fibromes et l'abstention chirurgicale doit être mûrement réfléchie. Dans notre première observation (recul de 5 ans) le chirurgien avait

pensé initialement récuser l'exérèse devant le volume et l'extension du fibrome et ses adhérences à la tricuspide.

b) Les fibromes non réséqués et authentifiés par une biopsie dans la plupart des cas, permettent de suivre leur évolution spontanée :

- dans l'observation de Bickford (16) en 1956, l'enfant vécut cinq années après sa thoracotomie. Les crises de tachycardie ventriculaire qui avaient révélé le fibrome se reproduisirent sporadiquement. L'enfant décéda brutalement dans son école à l'âge de 8 ans et demi.

- dans l'observation de Folger (51), l'insuffisance cardiaque persista avec une évolution fatale 7 mois après.

- dans la publication de Van der Hauwaert (171) l'évolution fut très rapidement fatale au décours de l'intervention.

- dans les 3 autres cas, l'état de l'enfant demeurait identique à l'état pré-opératoire, le recul étant respectivement de 1, 1, 5 et 2, 5 ans (45, 82, 126).

II) La résection fut une fois partielle (160)

Le fibrome siégeait dans le ventricule. Il s'agissait d'un homme de 51 ans (160) qui décéda au troisième jour d'un infarctus du myocarde.

III) L'exérèse fut totale 17 fois sur les 25 fibromes opérés

a) L'évolution fut 5 fois rapidement fatale (35, 63, 73, 151, 180₁)

- soit sur la table d'opération par inefficacité myocardique (73, 151)

- soit dans les toutes premières heures par tachycardie ventriculaire (180₁) par infarctus et trouble du rythme (35), par arrêt cardiaque d'étiologie inconnue (63).

Il faut noter que 2 fois (35, 73) une branche importante d'une artère coronaire avait été sacrifiée.

L'âge respectif de ces malades était 17 mois, 3 ans, 7 ans, 17 ans, 40 ans.

110
b) L'évolution fut favorable 12 fois (128, 62₁₋₂, 20, 153, 104, 92, 134, 172₁₋₃, 163, 52)

1) Les suites opératoires immédiates furent

- quelques fois marquées par des complications transitoires, essentiellement respiratoires, nécessitant une trachéotomie (92, 104) sans aucune séquelle ultérieure, une fois marquée par une hémiparésie (104) responsable de séquelles modérées huit ans après l'intervention.
- le plus souvent elles furent extrêmement simples (20, 52, 62₂, 128, 134, 153).

2) Quelques imperfections sont relevées dans certaines observations

- un souffle systolique 3/6 d'une communication interventriculaire secondaire à deux petites perforations septales survenues au cours de la dissection de cette région hémodynamiquement insignifiante (62₁). Le souffle systolique n'était plus que de 1/6 29 mois après l'intervention.

- un souffle systolique de 2/6 augmentant à l'inspiration traduisait une insuffisance tricuspéidienne (92) transitoire car 6 mois plus tard, le souffle systolique avait disparu et un cathétérisme droit et une angiocardioraphie pratiqués alors étaient normaux.

3) Evolution ultérieure et pronostic à long terme des 12 fibromes opérés avec succès

Chez ces malades ayant franchi le cap opératoire et les premières heures post-opératoires, l'évolution fut par la suite tout à fait normale. Un seul dut subir une nouvelle intervention pour résection d'un anévrisme ventriculaire 9 ans après l'exérèse du fibrome (128). Cet anévrisme ventriculaire s'était constitué progressivement sur la cicatrice d'exérèse du premier fibrome opéré avec succès, au cours des années qui suivirent l'intervention. Cet anévrisme fut réséqué 9 ans après en 1968 lorsque apparurent des symptômes de mauvaise tolérance. Cette intervention se déroula sans incident per ou post-opératoire, aucune récidive tumorale ne fut constatée sur la cicatrice d'exérèse. L'enfant en 1972 est en excellente santé.

Le recul des fibromes opérés avec succès est schématisé sur le schéma suivant :

AUTEURS	DATE INTERVENTION	RECU CONNU
Parks, Adams, Longmire	15 octobre 1959	13 ans
Geha 1	Juillet 1964	27 mois
Geha 2	Février 1966	10 mois
Kay	Juillet 1964	4 ans
Bjork	1967	13 mois
Soulié (notre 1ère observation)	1er mars 1967	5 ans
Lincoln	Mars 1967	8 mois
Quaife	-	-
Van der Hauwaert (1)	-	-
Van der Hauwaert (3)	-	-
Tessler	-	-
Fouchard	28 janvier 1971	15 mois

Le recul le plus long est celui du premier fibrome opéré (128) avec succès ; il est de 13 ans.

Dans notre première observation, le recul est de 5 ans. La jeune femme est suivie régulièrement à la consultation du Professeur Corone et mène une vie tout à fait normale.

Dans notre deuxième observation le recul n'est que de 15 mois.

Le risque de récurrence doit être évoqué : en effet le fibrome intramural bien que de limites assez précises et histologiquement bénin n'est pas encapsulé et émet souvent des prolongements à l'intérieur du tissu myocardique, réalisant parfois de véritables îlots tumoraux. Néanmoins à notre connaissance, aucune récurrence de fibrome après excision n'a été décrite jusqu'à ce jour.

En définitive les fibromes intramuraux ont un pronostic opératoire immédiat beaucoup plus réservé que les myxomes. Par contre le pronostic à long terme est généralement excellent.

CONCLUSION

Le fibrome intramural du coeur est une tumeur histologiquement bénigne faite de cellules conjonctives et de fibres collagènes, en règle unique, bien délimitée, mais non encapsulée, blanchâtre, ferme, située dans 2/3 des cas dans le ventricule gauche. Tumeur rare, le fibrome constitue 10 à 15 % des tumeurs primitives cardiaques, et survient en fréquence après le myxome et le rhabdomyome.

Deux observations de fibromes intramuraux, l'un révélé par des troubles du rythme, l'autre par une séméiologie de sténose pulmonaire, sont rapportées et ont fait l'objet d'une intervention avec succès. Elles sont confrontées aux 67 autres observations retrouvées dans la littérature.

Le fibrome est une affection du nourrisson et du jeune enfant : 40 % sont rencontrés au cours de la première année, 70 % au cours des quatre premières années, les âges extrêmes étant la naissance et 65 ans.

Les manifestations cliniques sont fonction de la localisation et du volume de la tumeur :

- environ 1/3 des fibromes sont silencieux et constituent une découverte d'autopsie après une mort subite.
- dans les 2/3 des cas il existe des signes cardio-vasculaires : les plus fréquents étant l'insuffisance cardiaque et le souffle systolique.

Les modifications électrocardiographiques sont de 4 types et s'associent souvent entre elles :

- l'hypertrophie ventriculaire est constatée dans 44 % des cas
- un trouble de conduction intra-ventriculaire dans 33 % des cas
- un aspect de nécrose ou d'ischémie myocardique dans 47 % des cas
- un trouble du rythme dans 36 % des cas

Les aspects de nécrose ou d'ischémie myocardique et les tachycardies ventriculaires paroxystiques sont particulièrement évocateurs chez un enfant de tumeur du coeur.

La cardiomégalie est fréquente, plus suggestive est la déformation d'un bord cardiaque qui, associée à des calcifications chez un enfant, est en faveur d'un fibrome.

L'angiocardigraphie est certainement la méthode essentielle pour affirmer le diagnostic, en objectivant une image par défaut de la cavité ventriculaire.

La pathogénie des fibromes est controversée. Cependant la plupart des auteurs les intègrent dans le cadre des hamartomes dont la différenciation s'est faite au cours de la cardiogenèse en tissu fibreux. Quelques auteurs les considèrent néanmoins comme de véritables néoplasmes et les rapprochent des fibromatoses.

L'évolution spontanée du fibrome est extrêmement sévère, tenant essentiellement au développement intra-mural de la tumeur.

Leur pronostic est donc fonction de la possibilité de l'exérèse chirurgicale, plus délicate que pour les myxomes. Tous les fibromes doivent être opérés. Seul le chirurgien peut récuser l'exérèse à la vue des lésions.

Les résultats des 25 fibromes opérés sont les suivants :

- 8 cas d'exérèse irréalisable ou partielle
- 5 cas d'exérèse totale mais avec évolution rapidement fatale
- 12 cas d'exérèse totale réalisée avec succès

L'évolution ultérieure des fibromes opérés avec succès est très satisfaisante. Le recul de 13 ans depuis la première intervention en témoigne et il n'y a pas de récurrence de fibrome cardiaque opéré décrit à notre connaissance.

Savoir évoquer la possibilité d'une tumeur primitive cardiaque constitue donc l'étape la plus importante qui appartient au clinicien, car elle conduira à l'angiocardigraphie et à la tentative d'exérèse chirurgicale.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ABOTT O.A., WARSHAWSKI F.E. and COBB B.W.
Primary tumors and pseudotumors of the heart.
Ann. Surg., 155, 855, 1962
- 2 - ALBERS J., Atlas der Patologischen Anatomie, Bonn 1833.
ALBERS J., Erläuterung zum Atlas der Patologischen Anatomie. Bonn 1846
- 3 - ALBRECHT E.
Über hamartome.
Verh. Deutsch. Path. Ges., 7, 153, 1904
- 4 - AKOPOVA V.L.
Une rare tumeur : fibromyxome du coeur.
Sovet. Med., 30, 149, 1967 (Russe)
- 5 - ALEKSANDROVA E.A.
2 cas de tumeur du coeur.
Klin. Med. Moskva 47, 97, 1969 (Russe)
- 6 - AURIOL M., PRADE M. et CESARI J.
Fibrome intramural du coeur.
Bull. Ass. Franc. Cancer, 45, 70, 1958
- 7 - AZANZA G., ARCOS R., QUIJANO G., VILLACIS E., MALDONADO J.
Un caso de tumor intraventricular derecho.
Arch. Inst. Cardiol. Mex., 39, 409, 1969
- 8 - BADINI A., BERSI S.
Sui papillomi dell'endocardio valvolare. Rassegna della letteratura e contributo di un caso.
Arch. Vecchi. Anat. Pat., 52, août 1968
- 9 - BAHNSON H.T., SPENCER F.L. and ANDRUS E.L.
Diagnosis and treatment of intracavitary myxomas of the heart.
Ann. Surg., 145, 925, 1957
- 10 - BARNARD C.N.W., SWANEPOEL A., Mc KENZIE M.B. and PHILIPS W.L.
Left atrial myxoma : report on a case successfully treated using extracorporeal oxygenation.
Brit. J. Surg., 48, 73, 1960
- 11 - BARABE P., LOUBIERE R. et BERTRAND Ed.
Tumeurs du coeur.
Med. Trop., 31, 333, 1971
- 12 - BASZCZYNSKI J., MAJCHERSKI T., ZAWADZKI R.
Pierwotny guz serca u niemowlęcia. Hamartia myo-elasto-fibroidea.
Kardiologia Polska., 6, 285, 1963

- 13 - BECK C.S.
An intrapericardial teratoma and a tumor of the heart. Both removed
operatively.
Ann. Surg., 116, 161, 1942
- 14 - BENJAMIN H.G.
Primary fibromyxoma of the heart.
Arch. Path., 27, 950, 1939
- 15 - BERKMAN Y.M.
Rare tumors in children.
Am. J. Roentgen, 95, 67, 1965
- 16 - BICKFORD B.J., EGAN M. and BRYCE G.
Surgical treatment of tumours of the heart. A report of two cases.
Brit. J. Surg., 43, 514, 1956
- 17 - BIEMANN P.
Beitrag zur Lehre von den primären Herz geschwülsten.
Mitteil aus den Hamburger Staatshrankenan-stalten., 13, 14, 1914
- 18 - BIGELOW N.H., KLINGER S. and WRIGHT A.W.
Primary tumors of the heart in infancy and early childhood.
Cancer, 7, 549, 1954
- 19 - BISEL H.F., WROBLENSKI F. and LADUE J.S.
Incidence and clinical manifestations of cardiac metastasis.
J.A.M.A., 153, 712, 1953
- 20 - BJORK V.O., DAHLGREN S., RUDHE U. and ZETTERQVIST P.
Fibroma in the ventricular septum of the heart. Successful removal in
a 13 monts old infant.
Scand. J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 1, 191, 1967
- 21 - BLAND E.F., WHITE P.D. and GARLAND J.
Congenital anomalies of the coronary arteries : report of an unusual case
associated with cardiac hypertrophy.
Am. Heart J., 8, 787, 1933
- 22 - BLUMBERG R.W. and LYON R.A.
Endocardial sclerosis.
Am. J. Dis. Child., 84, 291, 1952
- 23 - BOHRD M.G.
Multiple hémangio-fibrome of the pulmonary valve.
Arch. Path., 8, 68, 1929
- 24 - BOYETTE D.P. and FOUSHEE J.H.S.
Cardiac fibroma of the interventricular septum in a newborn infant.
Case report.
N. Carolina Med. J., 21, 544, 1960

- 25 - BROWN G. and GRAY J.
A case fo congenital rhabdomyoma of the heart.
Lancet, 1, 915, 1930
- 26 - BURKHARDT E.
Elastomyofibrom des herzens bei einem Säugling.
Arch. Kinderheilk, 167, 263, 1962
- 27 - CASTANEDA A.R., VARCO R.L.
Tumors of the heart. Surgical considerations.
Am. J. Cardiol., 21, 3, 357, 1968
- 28 - CHINN E.F. and ROSS D.N.
Myxoma of left atrium : successful removal under hypothermia.
Brit. M.J., 1,1447, 1957
- 29 - CHIURGO G.A.
Segni clinici per la diagnosi precoce dei tumori del cuore.
Minerva. Med., 51, 3680, 1960
- 30 - CLAY R.D. and SHORTER R.G.
Intramural fibroma of the heart.
J. Path. Bact., 74, 163, 1957
- 31 - CONLON H.J.
Embryonic mesenchymal tumor of the heart.
Am. J. Clin. Path., 26, 297, 1956
- 32 - CORNET L.
Fibrome du cardia avec mégaoesophage consécutif. Résection cardio-tu-
bérositaire.
Presse Med., 40, 1735, 1961
- 33 - CRAFOORD C.L.
"Discussion on mitral stenosis and mitral insufficiency". In Proc. Interna-
tional symposium on cardiovascular surgery, Henry Ford Hospital,
Detroit, Michigan, march 1955, p. 202. Edited by Lam C.R. Philadelphia,
1955, W.B. SANNDERS
- 34 - CSAKANY G.
Über das Röntgenbild der intrakardialen Tumoren.
Radiol. Diagn. Berl., 11, 213, 1970
- 35 - DAHLGREN S. and NORDENSTROM B.
Primary fibrous hamartoma of the heart.
Acta. Path. Microbiol. Seand., 63, 355, 1965
- 36 - DEBOVE P.
Myxome pédiculé développé sur la valvule tricuspideale.
"Bull. Soc. Anat. de Paris.,48, 247, 1873

- 37 - DELL'ACQUA
Tumori primitivi del cuore.
Minerva. Med., 58, 1009, 1967
- 38 - DE MATTEIS A.
Contributo allo studio dei tumori del cuore. (Angioma del miocardio).
Gazz. Int. Med. Chir., 69, 80, 1964
- 39 - DENNIS J. L., HANSEN A. E. and CORPENING T. N.
Endocardial fibroelastosis.
Pediatrics, 12, 130, 1953
- 40 - DEROBERT L., MICHON R. et CAROFF J.
Une cause rare de mort subite : le fibrome du coeur.
Ann. Med. Leg. (Paris), 44, 368, 1964
- 41 - DIFFERDING J. T., GARDNER R. E. and ROE B. B.
Intracardiac myxomas with report of two unusual cases and successful removal.
Circulation, 23, 929, 1961
- 42 - DISANT AGNES P. A., ANDERSEN D. H. and MASON H. H.
Glycogene storage disease of the heart. II critical review of the literature.
Pediatrics, 6, 607, 1950
- 43 - DOOHEN D. J., GREER J. W., DIORO N. and TIMMES J. J.
Emergency excision of a myxoma of the right ventricle which was obstructing the right ventricular outflow tract.
J. Thoracic Cardio. Surg., 47, 342, 1964
- 44 - DUDLEY H. R., GOODALE F. e., O'NEAL R. M.
Fibro-elastic hamartomas of Heart Valves
Am. J. Path., 32, 35, 1956
- 45 - EDLUND S. and HOLMDAHL K.
Primary tumour of the heart. Report of a case.
Acta Paediatr., 46, 59, 1957
- 46 - ENGLE M. A. and GLENN F.
Primary malignant tumor of the heart in infancy. Case report and review of the subject.
Pediatrics, 15, 562, 1955
- 47 - ENZINGER F. M.
Fibrous hamartoma of infancy.
Cancer, 18, 241, 1965
- 48 - FACQUET J., DURAND M., HATT P. and PICQUET J.
Gros coeur solitaire. Diagnostic andiocardiographique. Tumeur du coeur.
Extrait de la Semaine des Hôpitaux de Paris, 95, 1, 1949

- 49 - FIDLER R.S., KISSANE R.W. and KOONS R.A.
Primary fibrosarcoma of the heart.
Am. Heart J., 13, 736, 1937
- 50 - FIEVEZ M. et MANDARD A.M.
Les fibromatoses de l'enfant. A propos de 22 cas.
Ann. Path., 11, 1, 83, 1966
- 51 - FOLGER G.M., PETERS H.J.
Nodular fibroelastosis (fibroelastic hamartoma). A tumorous malformation of the heart.
Am. J. Cardiol., 21, 420, 1968
- 52 - FOUCHARD J., CABROL C. et A., CHOMETTE G., PAULY-LAUBRY C., TRICOT J.L., LECALVEZ J., BENETON H. et DEGEORGES M.
Fibrome du ventricule gauche révélé par des tachycardies ventriculaires opéré avec succès chez un enfant de 4 ans.
Publication en cours. Arch. Mal. Coeur
- 53 - FRANCIOSI R., GAY R., PERRY A.
Vascular hamartoma of the heart in a child.
Am. Heart J., 79, 676, 1970
- 54 - FREEMAN J.A., GEER J.C., RANDALL W.S., J.R. and PALFREY W.G.
Intramural fibroma of the heart.
Am. J. Clin. Path., 39, 374, 1963
- 55 - FREEMAN J.A.
Cardiac tumor pathology : a brief review.
J. Louisiana Med. Soc., 117, 270, 1965
- 56 - FRIEDBERG C.K.
"Diseases fo the heart"
Philadelphia W.B. Saunders Co, 1966
- 57 - FROBOESE L.
Grosses angeborems Elastofibrom des Kindlichen Herzmuskels.
Arch. Kinderhkd, 151, 59, 1955
- 58 - GASSMAN H.S., RUSSELL MEADOWS Jr, and BAKER A.L.
Metastatic tumors of the heart.
Am. J. Med., XIX, 3, 357, 1955
- 59 - GASUL B.J. and LOEFFLER E.
Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-white-Garland Syndrome) : report of four cases.
Pediatrics, 4 : 498, 1949
- 60 - GASUL B., ARCILLA R., LEV M.
Heart disease in children (tumors of the heart p. 1086).
J.B. Lippincott Company (Philadelphia, Montreal) 1966

- 61 - GEBAUER P.
A case of intrapericardial teratoma.
J. Thoracic Surg., 12, 458, 1943
- 62 - GEHA A.S., WEIDMAN W.H., SOULE E.H. and Mc GOON D.C.
Intramural ventricular fibroma.
Circulation, 36, 427, 1967
- 63 - GERBODE F., KERTH J.W. and HILL D.J.
Surgical management of tumors of the heart.
Surgery, 61, 94, 1967
- 64 - GOLDBERG H.P. and STEINBERG I.
Primary tumors of the heart.
Circulation, 11, 963, 1955
- 65 - GOLDSTEIN S. and MAHONEY E.B.
Right ventricular fibrosarcoma causing pulmonic stenosis.
Am. J. Cardiol., 17, 570, 1966
- 66 - GOODWIN J.F.
Introduction the spectrum of cardiac tumors symposium on cardiac tumors.
Am. J. cardiol., 21, 307, 1968
- 67 - GOTTEL L.
Ein Fall von primären Herz tumor.
Deutsch Med. Wehnschr., xlv, 937, 1919
- 68 - GOTTSEGEN G., WESSELY J., ARVAY A. and TEMESVARY
A right ventricular myxoma simulating pulmonary stenosis.
Circulation, 27 : 95, 1963
- 69 - GRANT R. et CAMP P.
A case of complete heart block due to an arterial angioma.
Heart, 16, 137, 1932
- 70 - GRIFFITHS J.C.
Primary tumors of the heart.
Clin. Radiol., 13, 183, 1962
- 71 - GRIFFITHS J.C.
A review of primary cardiac tumors.
Progr. Cardiovasc. Dis., 5, 465, 1965
- 72 - GRUBER H.L.E. and SAMUEL J.
Hamartoma of the heart and carcinoma of the tongue associated with Marfan's syndrome.
J. Indian Med. ass., 40, 23, 1963
- 73 - HALL J.I.
Intramural of the left ventricle.
Thorax, 26, 481, 1971

- 74 - HALLMAN G. DENTON A., COOLEY M.D. and WEBB Y.A.
Primary tumors of the heart : results of surgical treatment in ten patients.
J. Cardiovasc. Surg., 6, 447, 1966
- 75 - HARVEY Pr. W.
Clinical Aspects of cardiac tumors.
Am. J. Cardiol., 21, 328, 1968
- 76 - HAVIAR VL., SISKÁ K. und KLEIN FR.
Über eine mit Erfolg operierte Herzgeschwulst von interessantem feingeweblichem Aufbau.
Cardiologia, 29, 132, 1956
- 77 - HEATH D., BEST P.V. and DAVIS B.T.
Papilliferous tumours of the heart valves.
Brit. Heart J., 23, 20, 1961
- 78 - HEATH D. and THOMPSON I.H.
Papillary "tumours" of the left ventricle.
Brit. Heart J., 29, 950, 1965
- 79 - HEATH D., PATH M.C.
Pathology of cardiac tumors.
Am. J. Cardiol., 21, 315, 1968
- 80 - HEATH D.
Cardiac fibroma.
Brit. Heart J., 31, 656, 1969
- 81 - HERTZOG A.J.
Papillary fibroma of cardiac valve.
Arch. Path., 22, 222, 1936
- 82 - HOEN and ELLIS J.E.
Intramural fibroma of the heart.
Am. J. Cardiol., 17, 579, 1966
- 83 - HUDSON R.E.B.
Cardiovascular Pathology, p. 1563 London 1965. Edward Arnold.
- 84 - HURST W., LIEUTENANT COMMANDER and COOPER H., COMMANDER
Neoplastic disease of the heart.
Am. Heart J., 50, 782, 1955
- 85 - IABLONSKAIA O.M.
Un cas de multiples fibromes du coeur chez un enfant.
Pediatria, 47, 82, 1968 (Russe)
- 86 - JAMES U. and STANFIELD H.
A case of fibroma of the left ventricle in a child of 4 years.
Arch. Dis. Childh., 30, 187, 1955

- 87 - JANOUSEK S.
Rozsahly fibrom myokardu jako pricina nahlé smrti ctyrletého ditete.
Cesk. Pediat., 23, 731, 1968
- 88 - JERNSTROM P. and CREMIN J.H.
Intramural fibroma of the heart.
Am. J. Clin. Path., 32, 250, 1959
- 89 - JURGENS
Zur casnistik der primären Herzgeschwülste.
Berl. Klin. Wchnschr., 28, 1031, 1891
- 90 - KARREINSTEIN
Ein fall von fibro-elastomyxom des Herzens une kasuistisches zur Frage der Herzgeschwulste besonders der myxome.
Virchows Arch. Path. Anat., 194, 127, 1908
- 91 - KAY J.H., ANDERSON R.M., MEIHAUS J., LEWIS R., MAGIDSON O.,
BERNSTEIN S. and GRIFFITH G.C.
Surgical removal of an intracavity left ventricular myxoma.
Circulation, 20, 881, 1959
- 92 - KAY J.H., IRWIN G., TSUJI H.K., DYKSTRA P. and MAGIDSON O.
Successful excision of an intramural fibroma of the right ventricle and ventricular septum four years follow up.
J. Cardiovasc. Surg., Torino, 9, 434, 1968
- 93 - KEITH J.D.
The anomalous origine of the left coronary artery from the pulmonary artery.
Brit. Heart J., 21, 149, 1959
- 94 - KERR W.F., NOHL HC
Recurrence of "benign" intrathoracic fibromas.
Thorax, 16, 180, 1961
- 95 - KNIERIEM H.J. und NESSLER L.
Intramurales fibrom des Herzmuskels.
Z. Kreislaufforsch, 57, 997, 1968
- 96 - KOECHLIN E.
Über primäre tumoren une papillomatose exkreszenzen des Herzklappen.
Frankfurt Ztsch. für Path., 2, 295, 1908
- 97 - KRUEGER N.L. and KNOLL W.V.
Intramural fibroma of the myocardium.
Arch. Path., 66, 590, 1958
- 98 - KULKA W.
Intramural fibroma of the heart.
Am. J. Path., 25, 549, 1949

- 99 - LAMBL V.A.
Papillare excrescenzen an der semilunar - klappe der Aorta.
Wien Med. Wchnschr., 244, 1856
- 100 - LANDING B.H. and FARBER S.
Tumors of cardiovascular system. In atlas of Tumor Pathology Section III,
Fascicle 7. Washington DC, Armed Tones Institute at Pathology 11, 1956
- 101 - LAROUCHE R., BONENFANT J. L. et AUTHIER
Le fibrome cardiaque intramural.
Ann. Anat. Path. Paris, 13, 4, 461, 1968
- 102 - LEFAS
Fibrome hyalin sous endocardiaque.
Bull. Ass. Anatom., Paris, 75, 2, 248, 1900
- 103 - LEGAL Y., SCHNEEGANS E. et BUCK P.
Les tumeurs fibromateuses de la première enfance.
Ann. Chir. Infant., Paris, 3, 2, 105, 1962
- 104 - LINCOLN J.C.R., TYNAN M.J. and WATERSON D.J.
Successful excision of an endocardial fibroma of the left ventricle
in a 10 month old infant.
J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 56, 63, 1968
- 105 - LISA J.R., HIRSCHHORN L. and HART C.A.
Tumors of the heart : report of four cases and review as literature.
Arch. Int. Med., 67, 91, 1941
- 106 - LONGINO L.A. and MEEKER I.A.
Primary cardiac tumors in infancy.
J. Pediat., 43, 724, 1953
- 107 - LOPES E.R. and CHAPADEIRO E.
Contribuição ao estudo dos tumores do mediastino. A proposito de um
caso de fibroma.
"O Hospital", 67, 2, 411, 1965
- 108 - LUSCHKA H.
Ein fibroid im Herzfleische.
Virchows Arch. Path. Anat., 8, 343, 1855
- 109 - LYMBURNER R.M.
Tumors of the heart ; histopathological and clinical study.
Canad. M.A.J., 30, 368, 1934
- 110 - MAC GREGOR G.A. and CULLEN R.A.
The syndrome of fever, anaemia and high sedimentation rate with an
atrial myxoma.
Brit. M.J., 2, 991, 1959

- 111 - MAHAIM I.
Les tumeurs et les polypes du coeur : étude anatomo clinique.
Masson - Paris 1945
- 112 - MACHEREY W.
Ein fibrom mit knochenbildung in der muskulatur des Linken ventrickels
Beitrag zur kasuistik primarer Hertzumoren.
Beitr. Path. Anat., 98, 565, 1937
- 113 - MAURER E.R.
Successful removal of tumor of the heart.
J. Thoracic Surg., 23 : 479, 1952
- 114 - MAY J.A., HARDY K.L., LHAS F. and MC ADAMS
Vascular hamartoma of the right atrium with successful resection.
Ann. Thorac. Surg., 1, 64, 1965
- 115 - Mc CUE C.M., HENNINGER G.R., DAVIS E. and RAY J.
Congenital sub aortic stenosis caused by a fibroma of the left ventricle.
Pediatrics, 16, 372, 1955
- 116 - MOHR H.J. and KOLMEIER K.H.
Fibro-adenomatoses, schleimbildendes Hamartom in der rechten
Herzkammer.
Zbl. Allg. Path., 100, 142, 1959
- 117 - MOLL A.
Primärer Herztumor unter dem elektrocardiographischen Bild eines
infarkts verlaufend.
Z. Kreislaufforsch, 55, 862, 1966
- 118 - MOLLER J.H., LUCAS R.V., ADAMS P., ANDERSON R., JORGENSEN
and EDWARDS J.E.
Endocardial fibroelastosis. A clinical and anatomic study of 47 patients
with emphasis on its relation ship to mitral insufficiency.
Circulation, 30 : 759, 1964
- 119 - MONCKEBERG J.
Die Erkrankungen des Myokards und des spezifischen muskel systems.
In Henke, F ; and Lubach O.
Handbuch der spez. path. anat. Hist. vol 2
Berlin J. Springer Verlag page 482, 1924
- 120 - MORROW A.G., KAHLER R.L. and REIS R.L.
Primary myxoma of the right ventricle. Clinical, hemodynamic and
angiographic findings before and following operative treatment.
Am. J. Med., 40 : 954, 1966

- 121 - NADAS A.S. and ELLISON C.
Cardiac tumors in infancy.
Am. J. Cardiol., 21, 363, 1968
- 122 - NAEVE W.
Plotzlicher tod eines sauglings bei fibroelastosen hamartie des
myokards (sog. "herz fibrom").
Kinderarztl Praxis, 23, 304, 1955
- 123 - NEUGEBAUER W.
Hamartom des Herzens.
Zbl. Allg. Path., 70, 2, 1938
- 124 - NICKS R.
Hamartoma of the right ventricle.
J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 47, 762, 1964
- 125 - NOREN G.R., RAGHIB G., MOLLER J.H., AMPLATZ K.,
ADAMS P. and EDWARDS J.E.
Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk
with special reference to the occurence of mitral insufficiency.
Circulation, 30 : 171, 1964
- 126 - OSANO M., YASHIRO K., OIKAWA T., TAKENCHI Y., MATSUO N.,
INOUE T., NAGAI I. and YAMAMOTO H.
Intramural fibroma of the heart. A case report.
Pediatrics, 43, 605, 1969
- 127 - PALASTHY G. and TOTH J.
Primare Herzgeschwulst eines Neugeborenen mit symptomen eines
angeborenen Vitiums (fibroma pseudomyxomatosum cordis).
Helv. Paediat. Acta, 20 : 128, 1965
- 128 - PARKS F.R., ADAMS F. and LONGMIRE W.P.
Successful excision of a left ventricular hamartoma : report of a case.
Circulation, 26 : 1316, 1962
- 129 - PLACAK B.
Successful removal of a fibroma of the left ventricular septum.
Thorax Chirurgie, 19, 80, 1971
- 130 - POLLIA J.A. and GOGOL L.J.
Some notes on malignancies of the heart.
Am. J. Cancer, 27, 329, 1936
- 131 - POMERANCE A.
Papillary "tumours" of the heart valves.
J. Path. Bact., 81, 135, 1961

- 132 - PRECHTEL K. und MEISTER P.
Pathologische anatomie. Fibromatosen (Geschwulst ähnliche wucherungen des bindegewebes).
Münch. Med. Wchschr., 43, 1972, 1970
- 133 - PRICHARD R.W.
Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases.
Arch. Path., 51, 98, 1951
- 134 - QUAIFE M.A. and WILSON W.J.
Detection of cardiac tumor by rectilinear imaging with 131 Cs.
J. Nuclear Med., 11, 605, 1970
- 135 - RABAGO G., CASTILLON L. and BRITO J.M.
Intracardiac fibroma operated with extracorporeal circulation.
J. Cardiol. Vasc. Surg., 4, 603, 1963
- 136 - RADNAI B.
Über das intramural Herzfibrom.
Zbl. Allg. Path., 95, 527, 1956
- 137 - RAEBURN C.
Papillary fibro-elastic hamartomas of the heart valves.
J. Path. Bact., 65, 371, 1953
- 138 - REYE R.D.K.
A consideration on certain subdermal "fibromatous tumors" of infancy.
J. Path. Bact., 72, 149, 1956
- 139 - ROBERTSON R.
Primary cardiac tumours.
Am. J. Surg., 94, 183, 1957
- 140 - RONA G., FEENEY N., KAHN D.S.
Fibroelastic hamartoma of the aortic valve producing ischemic heart disease.
Am. J. Cardiol., 12, 869, 1962
- 141 - ROSLER O.A.
Vier seltenere Herzbefunde ein beitrage zur herz diagnostik.
Zentralbl. f. Herz. u. Gefasskr., XVI, 261, 1924
- 142 - SAPHIRE O.
Neoplasms of the pericardium and heart.
In S.E. GOULD Pathology of the Heart, Spring field, 1953

- 143 - SCANNELL J.G. and GRILLO H.C.
Primary tumors of the heart. A surgical problem.
J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 35, 23, 1958
- 144 - SCHINK W.
Über primäre Herz tumoren : ein beitrag zur pathologie derselben.
Virchows Arch. Path. Anat., 307, 20, 1940
- 145 - SCHMIDT - HABELMAN P., SEBENING F. und KLINNER W.
Operable benigne hertztumoren.
Deutsch. Med. Wschr., 40, 1741, 1965
- 146 - SCHUMANN H. J.
Das elastomyo-fibrom, ein charakteristisches hamartom des herzmuskels.
Zbl. Allg. Path., 104, 154, 1963
- 147 - SCOTT R.W. and GARVIN G. F.
Tumors of the heart and pericardium.
Am. Heart J., 17, 431, 1939
- 148 - SENAR
Traité des maladies du coeur.
Paris 1783 cité par Palasthy-Geha
- 149 - SHELBURNE S.A.
Primary tumors of the heart : with special reference to certain features which led to a logical and correct diagnosis before death.
Ann. Int. Med., 9, 340, 1935
- 150 - SHNITKA T.K., DOUGLAS M. and HORNER R.H.
Congenital generalised fibromatosis.
Cancer, 3, 627, 1958
- 151 - SIMCHA A., WALLS B.G., TYNAN M.J. and WATERSON D.J.
Primary cardiac tumours in childhood.
Arch. dis. Childh., 46, 508, 1971
- 152 - SOLIGNAC - FLEURY M.
Contribution à l'étude et au diagnostic des tumeurs primitives du coeur chez l'enfant.
Thèse Paris 1956
- 153 - SOULIE P., BINET J. P., CORONE P., LANGLOIS J., ALBOU E., POTTEMAIN M. et FARAH E.
Fibrome du ventricule droit opéré avec succès.
Arch. Mal. Coeur, 9, 1330, 1968
- 154 - STEINER R.E.
Radiologic Aspects of Cardiac Tumors.
Am. J. Cardiol., 21, 344, 1968

- 155 - STEINBERG I., MISCALL L., REDO S.F. and GOLDBERG H. P.
Angiocardiography in the diagnosis of cardiac tumors.
Am. J. Roentgenol., 91, 364, 1964
- 156 - STERNS L. P., ELIOT R. S., VARCO R. L. and EDWARDS J. E.
Intracavitary cardiac neoplasms. A review of fifteen cases.
Brit. Heart J., 28, 75, 1966
- 157 - STOUT A. P.
Juvenile Fibromatoses.
Cancer, 7, 953, 1954
- 158 - STRAUS R. and MERLISS R.
Primary tumor of the heart.
Arch. Path., 39, 74, 1945
- 159 - STRYKER W. A.
Coronary occlusive disease in infants and children.
Am. J. Dis. Child., 71, 280, 1946
- 160 - SVEJDA J. and TOMASEK V.
Fibrous hamartoma or so called fibroma of the myocardium.
J. Path. Bact., 80, 430, 1960
- 161 - SYMEONIDIS A. und LINZBACH A.
Fibroelastösen Hamartien des myokards (sogenannte herzfibrom).
Virchows Arch. Path. Anat., 302, 283, 1938
- 162 - TABER R. E. and LAM C. R.
Intracardial myxoma and rhabdomyoma.
J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 40, 337, 1960
- 163 - TESLER U. F., HALLMAN G. L., MC NAMARA D. G., COOLEY D. A.
Il trattamento chirurgico dei tumori cardiaci primitivi dell'infanzia.
Minerva Cardioangiol., 5, 239, 1971
- 164 - TEUSCHER M.
Über ein herzfibrom.
Frankfurt. Zschr. Path., 35, 101, 1927
- 165 - THOMAS G. I., EDMARK K. W. Jones, T. W. and EYER K. M.
Myxoma of the left ventricle. A case report.
J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 46, 220, 1963
- 166 - THOMINE E., NESMANN C. et NEZELOF C.
Les fibromes envahissants chez l'enfant. Discussion nosologique et diagnostique.
Ann. Anat. Path., 3, 304, 1968

- 167 - TIMME A.R.
Cavernous hemangioma of the pericardium.
Cleveland Med. H. 14, 453, 1915 cité par Warembourg et coll.
Presse Med., 46, 2073, 1971
- 168 - TSCHOLL R.
Das fibrosierende Angiom des Herzmuskels, zugleich ein beitrage zur
Kenntnis der hamartome und umschriebenen Schwielen des Myokards.
Z. Kreislaufforsch., 56, 496, 1967
- 169 - TS'O T.O.T. and TEOH T.B.
Fibromatosis in an infant.
J. Path. Bact., 85, 521, 1963
- 170 - VALLEDOR T., BORBOLLA L., SATANOWSKY C., PRIETO E.,
SANCHEZ G., AGUIRRE F., YUNO J. and PALACIO A.G.
Fibroma of the heart. Case report.
Dis. Chest., 37, 698, 1960
- 171 - VAN DER HAUWAERT L.G., CORBEEL L. and MALDAGUE P.
Fibroma of the right ventricle producing severe tricuspid
stenosis.
Circulation, 32, 451, 1965
- 172 - VAN DER HAUWAERT L.G.
Cardiac tumours in infancy and childhood.
Brit. Heart J., 33, 125, 1971
- 173 - VUKAN J.
A case of tumor of the heart.
Orvosi Hetil., 84, 356, 1940
- 174 - WAGSTAFFE W.W.
Fibrous tumor of the heart.
Transact. Path. Soc. London, 22, 121, 1871
- 175 - WAREMBOURG H., NIQUET G., RIBET M., LEKIEFFRE J.,
THERY C., FAILLON J.M., GOSSELIN B. et KETELERS J.Y.
Hémangiome du coeur.
Presse Med., 46, 2073, 1971
- 176 - WILLIAMS H., O'REILLY R.N. and WILLIAMS A.
Fourteen cases of idiopathic myocarditis in infants and children.
Arch. Dis. Childh., 28, 271, 1953
- 177 - WILLIS R.A.
The spread of tumors in the human body.
2nd Ed. Butterworth. Co London 1952

- 178 - WILLIS R.A.
The borderland of embryology and pathology.
Butterworth, London 1958
- 179 - WILLIUS F.A. and AMBERG S.
Two cases of secondary tumors of the heart in children, in one of
which diagnosis was made during life.
Med. Clin. N. am., 13, 1307, 1930
- 180 - WILSON J.B., HOOD R.H., JOHNSON H.H., Jr, GREEN A.E., Jr.
and BAUERMEISTER M. L.
Primary myocardial fibromas : report of 2 cases.
Radiology, 84, 1076, 1965
- 181 - WU J. P.
Intramural fibroma of the heart.
Wisconsin Med. J., 68, 253, 1969
- 182 - YATER W. M.
Tumors of the heart and pericardium : pathology, symptomatology
and report on nine cases.
Arch. Int. Med., 48, 627, 1931
- 183 - YOUNG R.D. and HUNTER W.C.
Primary myxoma of the left ventricle with embolic occlusion of the
abdominal aorta and renal arteries.
Arch. Path., 43 : 86, 1947
- 184 - YOUNG J. M. and GOLDMAN I.R.
Tumor metastasis to the heart.
Circulation, 9, 220, 1954
- 185 - ZANDER R.
Fibrom des Herzens.
Virchows Arch. Path. Anat., 80, 507, 1880

178 -	WILLIS R. A. The hydrology of the Mississippi and its tributaries. Baltimore, 1922.
179 -	WILLIS R. A. and LAMBERT S. Two cases of secondary disease of the heart in children, in one which diagnosis was made during life. Med. Clin. N. Y., 22, 1927, 479.
180 -	WILLSON R. S., WOOD D. A., LAMBERT S. and LAMBERT S. A. Primary disease of the heart: report of a case. Lancet, 2, 1927, 192.
181 -	WYLLIE F. Infectious disease of the heart. Wisconsin Med. J., 26, 1927, 192.
182 -	YATTELL W. L. Tumors of the heart and great vessels: a review of the literature. and report on one case. Arch. Int. Med., 41, 1927, 192.
183 -	YOUNG R. O. and WINTER W. E. Primary disease of the heart and great vessels. Lancet, 2, 1927, 192.
184 -	YOUNG R. O. and WINTER W. E. Primary disease of the heart. Lancet, 2, 1927, 192.
185 -	YOUNG R. O. Primary disease of the heart. Lancet, 2, 1927, 192.

